

616.05  
AC  
sup.  
no.1

Nat. Hist. Bix  
NOV 30 1917

# ACTA PATHOLOGICA ET MICROBIOLOGICA SCANDINAVICA

## REDACTORES

ARENT DE BESCHE  
OSLO (KRISTIANIA)

JOHANNES FIBIGER  
KØBENHAVN

J. FORSSMAN  
LUND

FRANCIS HARBITZ  
OSLO (KRISTIANIA)

E. SJÖVALL  
LUND

OSV. STRENG  
HELSINGFORS

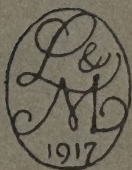
OLUF THOMSEN  
KØBENHAVN

AXEL WALLGREN  
HELSINGFORS

REDIGENDA CURAVIT  
OLUF THOMSEN  
KØBENHAVN

---

ARVID LINDAU:  
STUDIEN ÜBER KLEINHIRN-CYSTEN  
BAU, PATHOGENESE UND BEZIEHUNGEN ZUR  
ANGIOMATOSIS RETINAE



SUPPLEMENTUM I  
LEVIN & MUNKSGAARD · KØBENHAVN  
MCMXXVI

BIOLOGY



# ACTA PATHOLOGICA ET MICROBIOLOGICA SCANDINAVICA

EDITOR PROFESSOR DR. OLUF THOMSEN · JULIANE MARIES VEJ 22, KØBENHAVN Ø.

---

The articles in ACTA PATHOLOGICA ET MICROBIOLOGICA SCANDINAVICA are published in English, French or German, according to the wishes of the author. Each number consists of about 6 printed sheets, 4 numbers forming a volume. The numbers will be issued as soon as the articles send in can be printed. The subscription should be forwarded to the secretary, Dr. *Poul Möller*, Frederik den Femtes Vej 11. Copenhagen Ø. Each volume costs 25 Danish crowns or 25 shillings or 6 dollars.

Les études des ACTA PATHOLOGICA ET MICROBIOLOGICA SCANDINAVICA sont publiées en français, allemand ou anglais au choix de l'auteur. Chaque fascicule contient env. 6 feuilles; 4 fascicules forment un volume. Les fascicules paraissent au fur et à mesure que les articles y destinés sont imprimés. Abonnement chez le secrétaire de rédaction, Dr. *Poul Möller*, Frederik den Femtes Vej 11. Copenhagen Ø. Prix par volume Cr. Dan. 25:—.

Die Arbeiten in ACTA PATHOLOGICA ET MICROBIOLOGICA SCANDINAVICA werden, je nach eigener Wahl des Verfassers, in deutscher, englischer oder französischer Sprache veröffentlicht. Jedes Heft enthält circa 6 Druckbogen; 4 Hefte bilden einen Band. Die Hefte erscheinen, je nachdem die in dieselben aufzunehmenden Aufsätze druckfertig vorliegen. Abonnementanmeldung bei dem Redaktionssekretär Dr. *Poul Möller*, Frederik den Femtes Vej 11. Kopenhagen Ø. Preis pro Band 25 dänische Kronen.

I ACTA PATHOLOGICA ET MICROBIOLOGICA SCANDINAVICA optages som Regel ikke Afhandlingar større end 2 Ark (32 Sider). Manuskripter indsendes maskinskrævet, oversatte paa Engelsk, Fransk eller Tysk, til Hovedredaktøren eller en af de respektive Landes Redaktører.

*Swets & Zeitlinger*  
*11-22-50*  
*A25109*  
*3 vol*

AUS DEM PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN INSTITUT  
DER KGL. UNIVERSITÄT ZU LUND

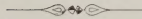
---

STUDIEN ÜBER  
KLEINHIRN CYSTEN

BAU, PATHOGENESE UND BEZIEHUNGEN  
ZUR ANGIOMATOSIS RETINÆ

VON

ARVID LINDAU



LUND 1926

HÅKAN OHLSSONS BUCHDRUCKEREI







6/6.05

AC

sup  
no. 1

## Vorwort.

Die Anregung zu vorliegender Arbeit erhielt ich dadurch, dass im Patholog. Anatom. Institut zu Lund während der Jahre 1921—1923 ein paar Fälle von Kleinhirncysten zur Sektion gelangten. Da ausserdem in den Sammlungen des Institutes einige Präparate von cerebellären Cysten sich vorfanden, beschloss ich dieses Material zu bearbeiten, besonders da die Frage nach der Natur und Genese der Kleinhirncysten nicht zur Gänze aufgeklärt erschien.

Meinen Vorgesetzten im Pathologischen Institute, den Professoren Dr. J. Forssman und E. Sjövall spreche ich hiermit für die Hilfe und Aufmunterung die mir im Verlaufe der Arbeit zuteil geworden ist sowie für das mir im Institute zur Verfügung gestellte wertvolle Material meinen herzlichen Dank aus.

Den Professoren Dr. G. und K. Petrén, Kj. af Klercker, I. Holmgren, A. Dalén, F. Henschen, U. Quensel, H. Marcus, A. Wimmer, Oberarzt Dr. O. Löffberg, Prosektor C. O. Forselius, Dozent H. Olivecrona und Dr. Å. Wilton bin ich für das mir zur Disposition gestellte Material sowie für die Einsichtnahme in die dazugehörigen Journale zu grossen Dank verpflichtet.

Durch das mir zugeteilte Montelinsche Reisestipendium habe ich Gelegenheit erhalten, im November 1925 in Deutschland und der Tschechoslowakei vorhandenes patholog. anatom. Material von Angiomatosis retinae (v. Hippelsche Krankheit) zu studieren. Für die freundliche Aufnahme, die mir in Kliniken und Instituten zuteil geworden ist, sowie für die mir zur Verfügung gestellten Fälle und Präparate sage ich folgenden

NOV 28 1950 M. SMITH

Sect. 30 Oct 50 Svets. no. 1. 1926 cont.

Herren ehrerbietigen Dank: Prof. Dr. Bernhard Fischer und Privatdozent Dr. J. Tannenberg in Frankfurt a.M., Geheimrat Prof. Dr. P. Ernst, Geheimrat Prof. Dr. A. Wagenmann und Prof. Dr. E. Seidel in Heidelberg, Prof. Dr. W. Berblinger und Dr. R. Brandt in Jena, Dr. Reinhardt in Leipzig, Geheimrat Prof. Dr. E. v. Hippel in Göttingen, Prof. Dr. Elschnig, Prof. Dr. Gohn und Dr. K. Terplan in Prag sowie Geheimrat Prof. Dr. O. Lubarsch in Berlin.

Der Medizinischen Fakultät zu Lund und dem Fond »Therese och Johan Anderssons Minne» danke ich ehrerbietig für die ökonomische Unterstützung meiner Arbeit.

Fräulein Margit Johansson hat die zahlreichen histologischen Schnitte angefertigt, die ich gebraucht habe, sowie die schematischen Zeichnungen ausgeführt.

Präparator O. Mattsson hat sämtliche Photographien aufgenommen.

Schliesslich kann ich nicht umhin, auch an dieser Stelle meiner Frau für die gute Hilfe bei der Redigierung meiner Arbeit zu danken.

Lund, im Mai 1926.

---



## Historik.

Da aus letzter Zeit keine erschöpfende Übersicht der Literatur über Kleinhirncysten vorliegt, scheint eine ausführliche Schilderung dieses Kapitels begründet zu sein. Von den älteren, oft recht unvollständig besprochenen Fällen werden nur die wichtigsten angeführt, während die Darstellung für die letzten 20 Jahre so vollständig gemacht wurde, wie es mir mit der zugänglichen Literatur möglich gewesen ist.

Die erste Arbeit von Bedeutung, die sich mit dem Studium von Kleinhirncysten beschäftigt, ist die von Clarus (1874). Diese gibt im Anschluss an einen eigenen Fall eine Zusammenstellung der früheren Literatur auf dem Gebiete und werden dort 17 Fälle besprochen, von denen jedoch zwei sackartige Ausstülpungen vom vierten Ventrikel sind. Das mittlere Alter der Fälle ist etwas über 18 Jahre. Einer der wiedergegebenen Fälle, nämlich Hughling Jacksons (1872), ist von besonderem Interesse:

20-jähriges Mädchen, das heftige Kopfschmerzen sowie Stauungspapille aufwies. Plötzlich gestorben.

*Sektion:* In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine Cyste von 3,5 cm Länge und 2,5 cm Breite. Sie nimmt einen grossen Teil des Lobus ein. Nach aussen von der Cyste befand sich ein Tumor, der auf dem Durchschnitt etwa die Grösse eines Schillings darbot. Er war gelblich mit umgebendem vasculärem Gebiet und reicht bis an die Pia hinaus.

Ein Fall, der grosse Ähnlichkeit mit dem vorigen hat, ist der von Winter (1875) beschriebene:

24-jähriger Kürassier. Soll im Alter von 18 Jahren 4 epileptische Anfälle gehabt haben. Hatte nun Nackenschmer-

zen und schrie zuweilen nach dem Einschlafen. Wurde eines Morgens tot im Bette aufgefunden.

*Sektion:* In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine fluktuierende cystische Geschwulst, citronengelbe, klare, sehr eiweissreiche Flüssigkeit enthaltend. Glatte, weisse Wände. Die Höhle durch eine Membran in zwei Räume geteilt, jeder mit 2,5 cm Durchmesser. Am Lobulus biventer ein bohnergrosser, rötlicher, im Schnitte lymphdrüsenähnlicher Tumor, unmittelbar mit der Cyste zusammenhängend. Diese reicht bis zur grauen Substanz. Hydrocephalus internus.

Nach der mikroskopischen Untersuchung (Leyden) ist der Tumor ein Cystosarkom von der Pia mater mit Erweichung und Vergrösserung der rechten Kleinhirnhälfte.

In Bernhardts »Beiträge zur Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste« (1881) findet man in der tabellarischen Übersicht von 90 Fällen von Kleinhirntumoren 13 Fälle mit cystischem Charakter. Zwei von diesen sind Dermoidcysten; von den übrigen 11 Fällen ist in 6 ein solider Tumor ausser der Cyste erwähnt. Die meisten Fälle sind im Alter von ungefähr 25 Jahren.

Sharkey (1883): 22-jähriger Mann. Erbrechen, Kopfschmerz und herabgesetztes Sehvermögen seit 4 Monaten. Stauungspapille. Kann nicht gehen. Plötzlich tot.

*Sektion:* In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine grosse Cyste, die obere Hälfte einnehmend und etwas über die Mittellinie reichend. Gleichmässige Innenfläche von komprimierter Nervensubstanz.

Hadden (1884): 23-jährige Frau. Kopfschmerzen in der Nackenregion. Abnehmendes Sehvermögen. Cerebellärer Gang. Plötzlicher Tod.

*Sektion:* In der linken Kleinhirnhemisphäre eine Cyste von 2,5 cm Durchmesser. Dünne, farblose Wand. Klare, farblose Cystenflüssigkeit.

Pye-Smith (1885): 27-jähriger Mann. Heftigen Kopfschmerz und Erbrechen seit 2 Monaten. Stauungspapille. Schmerzen im Nacken. Schlechter Gang. Plötzlicher Tod an Respirationslähmung.

*Sektion:* In der linken Kleinhirnhemisphäre eine Cyste von fast Billardballgrösse. Die Flüssigkeit klar und wässrig. Wird vom Verfasser als »simple cyst« rubriziert.



Pye-Smith hat früher einen anderen Fall von Kleinhirncyste gehabt, wo auch *kleine seröse Cysten in den Nieren und dem Pankreas* vorkamen. Die Nieren waren von normalem Aussehen, besaßen aber 12—18 Cysten; klein, aber alle für das unbewaffnete Auge sichtbar. Im Pankreas fanden sich 8—9 dünnwandige Cysten bis zur Grösse einer Bohne. Sie enthielten eine klare Flüssigkeit, und einige quollen über die Oberfläche hervor. Der Ductus pancreaticus war nicht erweitert und das Drüsengewebe im übrigen normal. Röntgasemphysem lag nicht vor. Verfasser erachtet die Cysten in Niere und Pankreas ihrem Ursprung nach unabhängig und nicht mit der Kleinhirncyste verbunden.

Leslie und Bramwell (1887): 24-jähriger Mann. Krankheitsverlauf 5 Jahre. Kopfschmerzen, die bei Bewegungen zunehmen. Wiegender Gang. Plötzlicher Tod.

*Sektion:* Im mittleren und rechten Lobus des Kleinhirns eine Cyste von der Grösse einer Orange. In der hinteren Wand des Mittellobus wurde *ein 4-penny-grosser, flacher kleiner Tumor angetroffen, der sich mikroskopisch als ein bemerkenswert gefässreiches Gliosarkom erwies.*

Schomerus (1887): 15-jähriges Mädchen. Kopfschmerzen. Erbrechen. Schwäche in Armen und Beinen. Fällt um. Abnehmendes Sehvermögen. Stauungspapille. Plötzlicher Tod.

*Sektion:* In der linken Kleinhirnhemisphäre eine apfel-grosse, bis zur Mittellinie reichende Cyste mit klarer bernsteingelber Flüssigkeit. Die Wand ist glatt mit roten Flecken (mikroskopisch Hämatoidinkrystalle). In der Wand faseriges Gewebe.

Becker (1888): 18-jähriges Mädchen. Gestorben an Pneumonie. Keine Gehirnsymptome.

*Sektion:* Zwei Cysten in der Vermis und linken Hemisphäre. Glatte Wand. Inhalt: klare, gelbe Flüssigkeit. Kein Epithel in der Wand. Verfasser glaubt an eine »apoplektische Cyste«.

Turner (1888): 44-jähriger Mann. 18 Monate heftigen Kopfschmerz. Erbrechen und abnehmendes Sehvermögen. Gangstörung und Falltendenz nach rechts. Ataxie. Stauungspapille. Am rechten Ohr taub.

*Sektion:* In der äusseren Partie der rechten Kleinhirn-

hemisphäre eine Cyste von der Grösse eines Taubeneies. Glatte Wand. Klare seröse Flüssigkeit. An der oberen Fläche des Cerebellums befindet sich *ein kleiner Tumor von rundlicher Form und ungefähr 2 cm Durchmesser*. Er ist von der Kleinhirnschubstanz gut abgegrenzt, von bräunlicher Farbe und *hat ein gefässreiches Aussehen*. Die rechte Nebenniere ist in einen Tumor von Faustgrösse und cystischer Beschaffenheit aufgegangen. In der Leber befindet sich eine Cyste von der Grösse einer Mandel unter der Kapsel. Sie ist von einer klaren Flüssigkeit erfüllt. In der linken Niere werden sowohl oberflächlich wie in der Tiefe mehrere Cysten angetroffen.

*Mikr. Untersuchung:* Der Tumor in der Cystenwand ist eine höchst gefässreiche Geschwulst mit zahlreichen, erweiterten Gefässräumen, einige gefüllt, einige leer. Trotzdem dass der Tumor in die Kleinhirnschubstanz eindringt, ist seine Abgrenzung scharf. — Die Nebenniere zeigt einen cystischen Tumor mit vaskulärem Raum.

Major (1889): Alter des Patienten nicht angegeben. Klinische Diagnose: Tumor im mittleren Kleinhirnlöbus.

*Sektion:* Eine grosse Cyste, den Mittellobus und einen Teil der linken Hemisphäre einnehmend. Die Cyste ist mit klarem Serum gefüllt.

Booth (1889): 10-jähriges Mädchen. Kopfschmerzen, Erbrechen, Nackenschmerzen, Stauungspapille.

*Sektion:* In der rechten Hemisphäre befindet sich eine grosse Hohlraumbildung und in deren Wand gegen die Basis ein cystisches Angiosarkom.

Hadden (1890): 14-jähriges Mädchen. Seit 3 Monaten Kopfschmerzen und Erbrechen sowie abnehmendes Sehvermögen. Schwere Anfälle mit Kopfschmerzen und Erbrechen.

*Sektion:* In der weissen Substanz der rechten Kleinhirnhemisphäre befindet sich eine glattwandige Cyste, bis zur Mittellinie reichend. Sie misst  $3,5 \times 2,5$  cm.

Colman (1890): 17-jähriger Mann. Während 2 Jahre Kopfschmerzen im linken Teile des Nacken. Unsteter Gang mit Falltendenz nach links. Stauungspapille. Plötzlicher Tod an Respirationslähmung. Die Herztätigkeit setzte 15 Minuten nach dem Aufhören der Atmung fort.

*Sektion:* Gut hühnereigrosse Cyste im mittleren und linken Lobus. Die Wand ist dünn und durchscheinend. Inhalt:



klare Flüssigkeit. Der Nucleus dentatus ist durch die Cyste verschoben.

Gulliver (1890): 36-jähriger Mann. Gehirnsymptome einige Wochen vor dem Tode.

*Sektion:* Im unteren Teil der rechten Kleinhirnhemisphäre eine dünnwandige Cyste mit klarer, kolloidähnlicher Flüssigkeit.

Williamson (1892):

*Fall 1:* 27-jähriger Mann. Seit 14 Monaten Kopfschmerzen. Abnehmendes Sehvermögen. Wackelnder Gang und Falltendenz.

*Sektion:* Im unteren Teile der rechten Kleinhirnhemisphäre eine grosse Cyste, klare, strohfarbige, eiweissreiche Flüssigkeit enthaltend. Die Cyste taubeneigross ( $4 \times 3$  cm). Am hinteren Ende der Cyste *ein erbsengrosser Tumor* ( $2,5 \times 4$  mm). Die Geschwulst war mikroskopisch *ein sehr gefässreiches Gliom; fast die Hälfte des kleinen Knotens bestand aus erweiterten Blutgefässen*. Auch einige kleine Cysten befanden sich im Tumor. Die Cystenwand bestand aus komprimiertem Kleinhirngewebe.

*Fall 2:* 47-jährige Frau. Seit 2 Jahren Kopfschmerzen und Erbrechen. Seit 5 Monaten unsteten Gang. Stauungspapille. Wurde eines Morgens tot im Bette aufgefunden.

*Sektion:* Walnussgrosse Cyste in der rechten Kleinhirnhemisphäre, klare strohfarbige Flüssigkeit enthaltend. Die mikroskopische Untersuchung zeigt nach langem Suchen an der vorderen Cystenwand *einen erbsengrossen Knoten* (6 mm Diameter) vom Charakter eines *cystischen Gliosarkoms*.

An der Hand dieser Fälle zieht Williamson folgende Schlüsse: Cerebelläre Tumoren haben die Neigung eine cystische Degeneration durchzumachen und können mitunter nur *ganz kleine Tumorreste in der Cystenwand* aufweisen. *Infolgedessen darf eine Cyste ohne genaue Prüfung und mikroskopische Untersuchung nicht als einfache Cyste betrachtet werden.* Die sogen. einfachen Cysten dürften selten sein. — Ferner empfiehlt Williamson operative Behandlung der Kleinhirncysten, da sie relativ gutartige Tumorformen seien.

Brückner (1894): 6-jähriger Knabe. 2-jähriger Krankheitsverlauf. Occipitalkopfschmerz. Erbrechen. Ataxie.

Schluckt fehlerhaft. Stauungspapille. Plötzlicher Tod an Respirationslähmung.

*Sektion:* Eine grosse Cyste, die Vermis superior im oberen Teil der rechten Kleinhirnhemisphäre sowie mediale  $\frac{2}{3}$  der linken Hemisphäre einnehmend. Keine Verbindung mit dem vierten Ventrikel. Dort wo die Vermis superior in die Vermis inferior übergeht befindet sich *eine sarkomatöse Neubildung ( $1 \times 2$  cm) in der Hirnsubstanz mit kleinen Cysten*. Ausserdem in der rechten Hemisphäre neben der Geschwulst noch eine kirschenkerngrosse Cyste.

*Mikr. Untersuchung:* Cystogliom mit reichlichen Gefässen.

Verfasser glaubt an die Ausbildung von Cysten von perivaskulären Lymphräumen aus.

Friedeberg (1895): 3-jähriges Mädchen. Seit der siebenten Lebenswoche Krämpfe und nächtliche Schreie. Hat nicht sprechen gelernt. Nackensteife.

*Sektion:* In der linken Kleinhirnhemisphäre eine ungefähr hühnereigrosse Cyste mit wasserklarer Flüssigkeit.

Schüle (1900): 39-jähriger Mann. Anschliessend an ein Trauma am Kopfe mit Bewusstlosigkeit traten Kopfschmerzen und Erbrechen auf. Ferner stellte sich wackelnder Gang mit Falltendenz nach rückwärts ein. Ataxie in den Armen. Plötzlicher Tod.

*Sektion:* In der Vermis eine Höhle mit glatten Wänden ( $3,5 \times 4,5$  cm), eine visköse, fibrinhaltige Flüssigkeit enthaltend. Vorderst in der Cyste an deren Boden befindet sich *eine erbsengrosse Kommunikation mit dem vierten Ventrikel*. Die Cyste ist mit »Endothel« bekleidet. In der Cystenwand zeigt sich *ein erbsengrosser, kleiner Knoten*, eingebettet in Kleinhirngewebe, und ist derselbe *ein gefässreiches Spindelzellensarkom* von einem pialen Septum ausgegangen.

Schüle hält es für glaubhaft, dass sich die Cyste von einem congenital präformierten Hohlraum (»Ventriculus cerebelli«, analog einer ähnlichen Bildung bei Vögeln und Fischen) entwickelt hat. Auffallend ist, dass sich die Cyste nicht durch die Kommunikationsöffnung in den vierten Ventrikel entleert hat. Vielleicht war die Markplatte gegen den Boden der Rautengrube gepresst, sodass ein Abfluss unmöglich war. Gute makroskopische Bilder sind vorhanden.



Die nächste Epoche in der Geschichte der Kleinhirncysten kennzeichnet sich dadurch, dass sie Gegenstand *operativer Behandlung* zu werden beginnen. Als Folge dessen trifft man von Beginn des zwanzigsten Jahrhunderts an eine Reihe von Arbeiten über Kleinhirncysten, die aus chirurgischen Kliniken stammen. In einem Teil der Fälle wurden pathol.-anatom. Untersuchungen am Operations- resp. Sektionsmaterial vorgenommen, weshalb ich sie hier wiedergebe, während am Schluss dieses Kapitels ganz summarisch jene Fälle zusammengestellt werden, die ausschliesslich vom klinischen Gesichtspunkt geschildert worden sind.

**Bruns (1904):** 4-jähriges Mädchen. Kopfschmerz, Erbrechen. Stauungspapille. Cerebelläre Ataxie. Starb 12 Stunden nach dem operativen Eingriff.

**Sektion:** Fast die ganze rechte Kleinhirnhemisphäre, ein Teil der Vermis sowie linken Hemisphäre werden von einer grossen Cyste mit festem glatten Gewebe eingenommen. In der Vermis superior, dicht hinter den hinteren Vierhügel und nahe der Mittellinie befindet sich *ein kirschkerngrosser, solider Tumor*, der von der Cyste nur durch die Cystenwand abgegrenzt wird. Eine histologische Untersuchung ist nicht erwähnt.

**Spiller (1904):** Mann, in etwas über mittlerem Alter. Kopfschmerzen. Erbrechen. Abnehmendes Sehvermögen. Wackelnder Gang mit Falltendenz nach rechts. Starb nach Operation (erste Seance).

**Sektion:** Cyste im rechten Kleinhirnlobus. Die Aussenwand reicht bis zur Oberfläche des Cerebellums. In der oberen und inneren Wand der Cyste sind *kleine Tumormassen* vorhanden.

**Mikr. Untersuchung:** Spindelzellensarkom. Die Cyste mit dem Tumor in der Wand hätte leicht enukleiert werden können. Sie mass  $3,3 \times 2,4$  cm.

**Swan (1905):** 18-jähriges Mädchen. Krankheitsverlauf 9 Wochen. Erbrechen. Stauungspapille. Etwas Nackensteife.

**Sektion:** In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine grosse Cyste, die die Substanz replaziert. Glatte, weisse Wand. Vom Kleinhirngewebe ausbuchtend befindet sich ein runder Tumor,

nach dem Verfasser, der einen endarteritischen Prozess für wahrscheinlich erachtet, »ungeschmolzenes Kleinhirngewebe».

**Beneke (1905):** 18-jähriger Mann. Fiel im Alter von 4 Jahren auf den Kopf, darauf Gehirnsymptome. Plötzlicher Tod.

*Sektion:* Im Kleinhirn eine über pfirsichgrosse Cyste ohne Verbindung mit dem vierten Ventrikel. Trübe Flüssigkeit in der Cyste. Die Wand besteht aus hämosiderinhaltigem Kleinhirngewebe. Keine Geschwulst wurde angetroffen.

Beneke glaubt an eine ursprünglich traumatische Cyste. Es fällt ihm schwer den Cystenzuwachs zu erklären, besonders da keine Verbindung mit dem Ventrikelsystem vorhanden ist. »Cysten können also ohne blastomatösen Einschlag wachsen».

Beneke beschreibt auch einen Fall von Cyste mit einem fast pflaumengrossen Tumor (Gliom).

**Scholz (1906):** Eine grössere Abhandlung mit der Schilderung von drei Fällen aus der Königsberger Klinik sowie einer sehr ausführlichen und genauen Literaturstudie über frühere Fälle, deren Anzahl nicht weniger als 75 beträgt.

*Fall 1:* 12-jähriger Knabe. Seit 2 Jahren Anfälle von Kopfschmerzen, danach auch Erbrechen. Seit einigen Monaten abnehmendes Sehvermögen und wackelnder Gang. Stauungspapille.

*Klinische Diagnose:* Kleinhirntumor.

Gehirnpunktion in der linken Nackenregion. Unter hohem Druck werden 50 ccm bernsteingelbe, spontan koagulierende Flüssigkeit entleert. 14 Tage später neuerliche Punktion mit Entleerung von 80 ccm ähnlicher Flüssigkeit. Bei einer später vorgenommenen Operation wurde in der linken Hemisphäre eine grosse Cyste angetroffen, die drainiert wird. Patient geheilt entlassen, jedoch mit Sehnervenatrophie.

*Fall 2:* 15-jähriger Jüngling. Seit 1 Jahre Kopfschmerzen und Erbrechen. Später wackelnder Gang und Apathie. Stauungspapille.

*Klinische Diagnose:* Tumor cerebelli.

Eine Gehirnpunktion auf der linken Seite liefert 40 ccm gelbe, klare Flüssigkeit, die ein Koagel bildet. Bei der Operation wird nahe der Mittellinie eine ziemlich grosse Cyste angetroffen, die entleert wird. Patient wurde geheilt entlassen.



*Fall 3:* 31-jähriger Mann. Seit 5 Wochen Kopfschmerz. Seit 3 Wochen Erbrechen. Seit 14 Tagen wackelnder Gang und Schwindel. Beginnende Stauungspapille.

*Klinische Diagnose:* Kleinhirntumor.

Plötzlicher Tod am Tage vor der beabsichtigten Operation.

*Sektion:* In der linken Kleinhirnhemisphäre eine grosse Cyste, jene fast erfüllend. Glatte, ependymähnliche Wand. In der lateralen, oberen Wand sitzt *ein gut erbsengrosser Tumor*, gut vom umgebenden Kleinhirngewebe abgrenzbar. Er ist von grauer Farbe und von sehr zahlreichen Blutgefässen durchsetzt.

*Mikroskopische Untersuchung:* Der Tumor enthält grosse und kleine, zum Teil zu Hohlräumen entwickelte Gefässe. Der Tumor senkt sich mit zwei Zapfen in die Gefässspalten des normalen Kleinhirns ein.

*Diagnose:* Gliosarkom.

In seiner Literaturübersicht unterscheidet Scholz zwischen sackartiger Ausstülpung des vierten Ventrikels, ferner Cysten zusammen mit soliden Tumoren und schliesslich einfachen und serösen Cysten. In den beiden letzten Gruppen hat Scholz seit der Zeit nach der Publikation von Clarus (1874) 17 resp. 20 Fälle gesammelt.

F. Henschen (1907): 43-jähriger Mann. Von Kindheit an hochgradiger Kleinhirnataktiker und Epileptiker. Lernte erst im Alter von 12 Jahren gehen.

*Sektion:* Grosse seröse Kleinhirncyste, das Kleinhirn auf  $\frac{1}{4}$  der normalen Grösse reduzierend. Sie nimmt die linke Hemisphäre, die Vermis und die halbe rechte Hemisphäre ein. Breite Kommunikation mit dem vierten Ventrikel. Die mikroskopische Untersuchung zeigt ein einfaches Ependymlager in der Cystenwand.

Auf Henschen's Deutung der Cystenpathogenese komme ich später zurück.

Krause (1908): In seiner grossen Arbeit über die Chirurgie des Gehirns kommt Krause auch auf das Gebiet der Kleinhirncysten. »Am Kleinhirn bilden cystische Entartungen solitärer Neubildungen keine Seltenheit«. — »Bei manchen Cystenarten lässt sich die Ursache überhaupt nicht feststellen«.

Krause schildert u. a. eine Gliacyste in der Vermis und rechten Hemisphäre ( $5 \times 3 \times 2,5$  cm) eines 26-jährigen Mannes.

Die *mikroskopische Untersuchung* der Wand (Professor Östreich) zeigt normal verdünnte Kleinhirnrinde, an einigen Stellen reichlich mit zellenarmem Gliagewebe. Trotz genauester Untersuchung fand man keinen Tumor oder sonst irgend etwas Spezifisches.

Ausserdem bespricht Krause einige Fälle von Cyste im Verein mit Gliom.

Auerbach und Grossmann (1908): 16-jähriger Jüngling. Seit einem Jahre Kopfschmerzen. Unsicherer Gang. Stauungspapille. Der Cornealreflex auf beiden Seiten herabgesetzt.

*Klinische Diagnose*: Kleinhirntumor.

Bei zwei Gehirnpunktionen resp. 60 und 75 ccm klare Flüssigkeit. Bei einer späteren Operation eine apfelgrosse Kleinhirncyste in der linken Hemisphäre. Heilung.

*Mikroskopische Untersuchung*: Die Cystenwand besteht aus Gliagewebe ohne Anzeichen eines Tumors.

Baisch (1908): 16-jähriger Patient. Kopfschmerzen, kann sich nicht bücken. Wackelnder Gang. Stauungspapille. Bei der Hirnpunktion an der Stelle der rechten Kleinhirnhemisphäre wird eine klare bernsteingelbe Flüssigkeit erhalten, die unmittelbar koaguliert.

*Operation*: Cyste, die 6—8 cm in die Tiefe geht, mit 20 ccm klarer bernsteingelber Flüssigkeit. In der Wand *ein kirschengrosser Tumor*, der enukleiert wird. *Mikroskopisch*: Zellenreiches Gliom. Patient befindet sich  $\frac{1}{2}$  Jahr später wohl.

Baisch erwähnt auch einen Fall von Kleinhirncyste, der wiederholtemale mit Gehirnpunktionen behandelt wurde.

Bregman (1909): 4-jähriger Knabe. Seit 7—8 Monaten Kopfschmerzen und Erbrechen. Seit einigen Monaten Gehstörungen.

*Sektion*: Eine grosse Kleinhirncyste, die mit dem vierten Ventrikel kommuniziert. Im Dorsalteil der Cyste eine Verdickung mit Zeichen eines »chronischen, entzündlichen« Prozesses.

Cushing (1909): Schon zu diesem Zeitpunkte ist Cushing imstande eine Übersicht über nicht weniger als 30 ope-



rierte Fälle von Kleinhirntumor zu geben. 4 von diesen sind Cysten, die mit oder ohne Entfernung eines Teiles der Wand entleert worden sind.

Goodheart (1910): 22-jähriger Mann. Erbrechen und occipitaler Kopfschmerz bei Anfällen. Wurde am rechten Ohr taub. Corneale Areflexie des rechten Auges.

*Operation:* Cyste im rechten Kleinhirnlobus,  $\frac{3}{4}$  desselben einnehmend. Bluttingierte Flüssigkeit. Dünne Cystenwand, die jodtouchiert wird.

Meyer (1910): Im Anschluss an die Mitteilung von Goodheart erwähnt Meyer in der Besprechung, dass er mehrere derartige Kleinhirncysten gesehen hat. Einige scheinen Residuen von degenerierten Tumoren zu sein. In einem Fall, der genau untersucht wurde, konnte indessen keine Spur von Tumorgewebe angetroffen werden.

Bartel und Landau (1910): Diese beiden Verfasser sind die ersten, die über ein grösseres eigenes Untersuchungsmaterial verfügen (8 Fälle), und ist also ihre Untersuchung von grösstem Interesse. Sämtliche Fälle zeigen folgende gemeinsame Eigenschaften:

1) Die Cysten sind von bedeutender Grösse (Walnuss—Apfel).

2) Die Cystenwand ist glatt und ependymähnlich.

3) Die Cystenflüssigkeit ist klar, farblos oder gelblich.

4) Der Nucleus dentatus ist bewahrt, aber verschoben.

5) Keine Verbindung mit dem 4-ten Ventrikel ist vorhanden.

In einem Fall wurde keinerlei Tumor in der Cystenwand angetroffen. In zwei Fällen ist der Tumor ungefähr von Walnussgrösse; der eine von diesen ist ein sicheres Gliom und der andere wird als Sarkom rubriziert. In den übrigen 5 Fällen wurden nur ganz kleine, gut abgegrenzte Tumoren angetroffen (Erbsen- bis Bohnengrösse). Sie werden von den Verfassern als gefässreiche Sarkome bezeichnet. Ein paar der Fälle sind näher beschrieben mit Angabe über den Aufbau des Tumors aus zahlreichen kapillären Bluträumen, zwischen denen grosse rundliche Zellen mit feinsten Körnung nach Art von Fettkörn-

chenzellen liegen. Sie »halten es für durchaus berechtigt, daran zu denken, dass in früher Jugend bestehende solide Geschwülste im Laufe der Jahre allmählich eine solche Umwandlung erfahren können, welche schliesslich zur fast völligen oder auch völligen Zerstörung des Tumors und Ersetzung desselben durch solche cystische Bildungen führt».

Die mikroskopische Untersuchung der Cystenwand zeigt in keinem der Fälle ein Ependymlager sondern nur ein gliöses Gewebe, das faserreich ist und gegen das Cystenlumen oft Zellen mit Blutpigment enthält.

Ein anderes wichtiges Moment, auf das diese Verfasser die Aufmerksamkeit richten, ist das gleichzeitige Vorkommen von konstitutionellen Anomalien. Es zeigt sich indessen, dass die von den Verfassern angetroffenen Anomalien relativ unsicher und umstritten sind, wie Status thymico-lymphaticus, Enge des arteriellen Systems u. ähnl.

Fabritius (1911): Die Schlusssätze zu denen dieser kommt, stehen in gewissem Gegensatz zu jenen der eben erwähnten Verfasser.

15-jähriges Mädchen. Kopfschmerzen, Erbrechen und Gehstörungen seit  $\frac{1}{2}$  Jahr. Stauungspapille. *Am Körper mehrere erbsengrosse Naevi.* Heftige Kopfschmerzanfälle. Wurde tot im Bette aufgefunden.

*Sektion:* In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine ungefähr hühnereigrosse Cyste mit klarem, leicht glasigem Inhalt. Lateral nach oben und vorne in der Cystenwand *ein nicht ganz erbsengrosser Tumor*, teilweise von braunroter Farbe. Im übrigen glatte Cystenwand. Keine Verbindung mit dem vierten Ventrikel. Mässiger Hydrocephalus.

*Mikr. Untersuchung:* Die Cystenwand besteht aus Nervensubstanzgewebe ohne Epithelbekleidung. Der Tumor zeigte *ein mässig zellenreiches Gewebe mit grossen vaskulären Räumen*, von denen einige leer, andere mehr oder weniger mit Blutkörperchen gefüllt waren. Keine Fasern können nachgewiesen werden. Die Tumorgrenze dem anliegenden Gehirngewebe gegenüber ist eine scharfe. Der Tumor muss am wahrscheinlichsten als ein Sarkom aufgefasst werden.



Fabritius äussert sich gegen die Annahme von Williamson (und Bartel und Landau), dass Cysten durch Einschmelzung von Tumorgewebe entstanden seien. Er nimmt als das Wahrscheinlichste eine spezifische Eigenschaft gewisser Tumoren im Kleinhirn Cysten zu bilden an. »Von grossem Interesse wäre es deshalb, eine genaue Kenntnis von den soliden kleinen Tumoren in der Cystenwand zu erhalten. Leider sind aber die Angaben der meisten Autoren kurz und knapp«.

Velter und Chauvet (1911): 32-jähriger Patient. Keine anderen Symptome als erhöhter Hirndruck. Stauungspapille. Nach Trepanation Besserung.

*Sektion:* Eine mandarinengrosse Cyste in der linken Hemisphäre, die auch nach rechts hinüberreicht. Dünne Wand gegen den vierten Ventrikel. In der oberen Wand ein haselungsgrosser Tumor mit hämorrhagischen Herden.

*Mikrosk. Untersuchung:* Gliom mit cystischer Degeneration.

Wersilow (1913): Dieser Forscher stellt hinsichtlich der Pathogenese von Kleinhirncysten eine ganz neue Betrachtungsweise auf. Er hat in der Nervenlinik zu Moskau 5 Fälle von Kleinhirncysten beobachtet, von denen einer ein besonderes Interesse erbietet und ausführlich beschrieben wird.

24-jährige Frau. Seit 2 Jahren occipitalen Kopfschmerz, später Erbrechen. Gehstörung mit Falltendenz nach rechts seit  $\frac{1}{2}$  Jahre. Abnehmendes Sehvermögen. Stauungspapille.

*Sektion:* Fast die ganze rechte Hemisphäre wird von einer grossen Cyste ( $5 \times 3,3 \times 5,2$  cm) eingenommen. Enthält 25—30 ccm klare Flüssigkeit. Die Innenwand der Höhlung erschien glatt und glänzend. Auf der oberen Wand sitzt ung. in der Mitte ein ovaler, bräunlich-grauer Tumor, dessen Dimensionen  $0,7 \times 1,0$  cm betragen.

*Rückenmark:* Auf der Höhe des fünften Cervikalsegments befindet sich im rechten Hinterstrange eine Höhlung von unregelmässig ovaler Form. Die Innenwand der Höhlung erscheint glatt und glänzend.

Auf der Höhe des 6. Cervikalsegments liegen in den Hintersträngen rechts und links je ein Gebilde von graulich-brauner Farbe und rundlicher Form. Das rechte Gebilde ist 0,5 cm gross, das linke bedeutend kleiner.

Ebensolche Gebilde finden wir auf der Höhe des 1. Brust-

segments; hier liegen diese Knötchen in den Häuten — das eine an der linken, hinteren Wurzel, das andere an der vorderen, rechten.

Endlich finden wir noch ein fünftes ebensolches Knötchen auf der Höhe des 2. und 3. Lendensegments in den Häuten an der linken vorderen Wurzel.

*Mikrosk. Befund:* Die Wand der Cyste besteht aus sklerosierter Neuroglia. An der Innenwand der Kleinhirncyste finden wir stellenweise einzelne kubische Zellen.

Das Knötchen in der Cystenwand erscheint als ein ziemlich deutlich abgegrenztes Neugebilde, dessen Färbung sich von der des umgebenden Kleinhirngewebes unterscheidet (nach van Gieson färbt sich das Knötchen intensiv rosa). *Es besteht aus einem Geflecht von zahlreichen dünnwandigen Gefäßen* (Kapillaren und Venen). Genau denselben Bau weisen auch die bei der makroskopischen Beschreibung erwähnten Knötchen im Rückenmarke auf. Unmittelbar über dem ersten von diesen Knötchen, das sich auf der Höhe des 6. Halssegmentes befindet, liegt die bereits makroskopisch erwähnte Höhlung, die den rechten Hinterstrang einnimmt und deren Länge kaum mehr als die Höhe eines Segments beträgt. Ihre Wand besteht aus einem Geflecht von Gliafasern. *Die Innenwand der Höhlung besitzt keine Ependymschicht.* Mit dem Zentralkanal hängt diese Höhlung nicht zusammen. Im allgemeinen wiederholt sich hier in dieser Rückenmarkshöhlung der oben beschriebene Feinbau der Höhlung der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Die gleichzeitige Anwesenheit von Höhlungen im Rückenmark und im Kleinhirn, die Identität des mikroskopischen Bildes, alles lässt schliessen, dass der Prozess, dem die Kleinhirncyste ihren Ursprung verdankt, während des Embryonallebens stattgefunden hat. Die Kleinhirnhöhlung ist also nach *Wersilows* Meinung nichts anderes als eine syringomyelische Höhlung.

*Councilman (1914):* Diesem Forscher ist Operations- und Sektionsmaterial von der Klinik *Cushings* zur Verfügung gestanden. Er hebt das häufige Vorkommen von gerade cerebellären Cysten hervor und dass oft nur ganz kleine Tumorreste in der Cystenwand angetroffen werden.



In einem der Fälle, der sich auf einen 36-jährigen Mann mit Kleinhirntumorsymptomen seit 4 Jahren bezieht, wurde eine grosse Cyste und in der Wand ein verhältnismässig festes Tumorgewebe gefunden. Das Gewebe war ausserordentlich gefässreich; die kleinen Kapillaren bildeten ein dichtes Netzwerk und erweckten den Gedanken an einen Ursprung vom Plexus chorioideus. Die Gefässe bildeten einen so erheblichen Teil der Geschwulst, dass Councilman dieselbe *ein Angiogliom nennt*. In einer folgenden Diskussion sagt I. Strauss, dass er in sämtlichen Fällen von Kleinhirncysten, die er zu untersuchen Gelegenheit gehabt hat, auch Tumorgewebe gefunden hat.

Alexander (1914): 40-jähriger Mann. Heftigen Kopfschmerz, Stauungspapille, Schwindel. Zeitweise Ataxie. Plötzlicher Tod.

*Sektion:* In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine Cyste, die eine seröse Flüssigkeit enthält und den hinteren Teil des Lobus einnimmt. Glatte Cystenwand. Keine Zeichen für Tumor sind zu bemerken.

Heuer und Dandy (1916): In einem 70 Fälle von Gehirntumor umfassenden Rapport erwähnen diese Forscher 5 Fälle von einfacher Cyste im Cerebellum. Die Cystenwand ist dünn und gelatinös und kann vom umgebenden Kleinhirngewebe leicht losgelöst werden. Die Verfasser sind der Ansicht, dass sich die Cysten von soliden Tumoren (Gliom oder Sarkom) durch einen degenerativen Prozess entwickelt haben. Sie stützen ihre Ansicht damit, dass man in gewissen ähnlichen Cysten kleine Massen von Tumorgewebe von variierender Grösse findet. Diese Cysten rechnen sie zu den Gliomen.

Wenn nun auch das pathologische Bild nicht so günstig zu sein scheint, sind die Cysten chirurgisch gesehen sogar von einer besseren Prognose als das Endotheliom. Cysten können jedoch leicht rezidivieren, wenn ihre Wand nicht gründlich entfernt wird.

Düring (1917): 32-jährige Frau. Klagt seit der Kindheit über Nackenschmerzen. Vor 4—5 Monaten heftige Kopfschmerzen, Schwindel und Erbrechen. Kann seit 2 Monaten nicht gehen. Stauungspapille. Schmerzen im Nacken. Areflexie der linken Cornea. Ataxie der linken Hand.

*Klinische Diagnose:* Tumor im linken Kleinhirnlobus.

Starb an Respirationslähmung während den Vorbereitungen zur Operation.

*Sektion:* Hühnereigrosse Cyste in der linken Hemisphäre, klare Flüssigkeit enthaltend. Die Cystenwand kaum 2 mm dick. Der Nucleus dentatus medial und nach oben gepresst.

*Mikr. Untersuchung:* Die Cystenwand besteht aus einem faserreichen Gliaaum. Im äusseren Pol des linken Kleinhirnllobus befindet sich in der Rinde ein  $\frac{1}{2}$  cm grosses Neugebilde, das direkt an die Cystenwand grenzt und ein zellenreiches Gliom ist. Ein gutes makroskopisches Bild ist vorhanden.

Patrick (1917): 11-jähriges Mädchen. Seit  $3\frac{1}{2}$  Jahren heftigen Kopfschmerz und Erbrechen. Erhielt Jod, worauf Besserung eintrat; im letzten Halbjahre kamen die Symptome wieder; Zustand jetzt verschlimmert.

*Sektion:* Enorme Cyste, wahrscheinlich gliomatös, die ganze linke Hemisphäre einnehmend. Der Verfasser glaubt an eine Einschmelzung von Tumorgewebe mit Cystenbildung, was die Remission erklären würde.

In der folgenden Diskussion erwähnt Ralph Hamill, dass er einen gleichartigen Fall gehabt hat.

Hassin (1919): Fall 1. 17-jähriger Knabe. Seit 6 Wochen Kopfschmerzen und Erbrechen sowie abnehmendes Sehvermögen. Rechtsseitige Stauungspapille.

*Sektion:* Eine die linke Hemisphäre einnehmende Cyste. In der Wand ein bohnergrosses kleines Gliom von gefässreichem und hämorrhagischem Aussehen. Der Verfasser ist der Ansicht, dass der Tumor vor dem Einsetzen der Krankheitssymptome existiert haben muss, da im Tumor eine Blutung stattgefunden hat, und die Cyste gebildet wurde.

Hassin schildert ferner 2 Fälle von Kleinhirncyste mit Gliom.

Rohde (1920): 30-jähriger Mann. Seit  $\frac{1}{2}$  Jahr Nackenschmerzen und abnehmendes Sehvermögen. Stauungspapille. Linksseitige Ataxie und Taubheit. Ständige Glykosurie (0,2—0,3 % Zucker). Wurde operiert ohne dass ein Tumor angetroffen wurde und starb eine Woche später.

*Sektion* (Professor Rössle): Über walnussgrosse, glattwandige Cyste der linken Kleinhirnhemisphäre.

*Mikr. Untersuchung:* In der Cystenwand eine echte, sicher noch wachsende Geschwulst von der Grösse eines kleinen Mandelkerns. Ist ein endotheliales Sarkom von reiner Form, vollständig von Blut durchtränkt.



Frænkel (1921): Der Verfasser beschreibt 8 Fälle von Gehirncysten, von welchen 5 im Cerebellum liegen. Von diesen ist ein Fall eine sekundär erweichte Carcinometastase, ein anderer ein cystisches Gliom und zwei werden als das Resultat von Gefässschädigungen aufgefasst. Der verbleibende fünfte Fall erbiethet besonderes Interesse.

49-jähriger Mann. Kleinhühnereigrosse, glattwandige Cyste der linken Kleinhirnhemisphäre. Hydrocephalus internus. *Multiple Cysten der Nieren. Schwielige und cystische Umwandlung des Pankreas. Cystische Umwandlung des linken Nebenhodenkopfes.*

Die eigentliche Cystenwand wird aus ausschliesslich gliösem Gewebe gebildet, dessen Fasern zusammengedrückt erscheinen; das gliöse Gewebe ist von reichlichen, prall gefüllten Kapillaren und Gefässen durchsetzt.

Frænkel stellt die Diagnose auf »gliomatöse Entartung des betreffenden Kleinhirnteils und setzt den Vorgang in Parallele zur Syringomyelie«. Die Cyste sollte also eine Erweichungscyste in der Gliose sein.

Martin (1923): Eine wichtige und interessante Arbeit, die das Material von der Klinik Cushings bearbeitet (auf mehr als 800 verifizierte Hirntumorfälle kommen 95 Fälle mit cystischem Charakter). Martin vertritt die von der Schule Cushings verfochtene Ansicht, dass sämtliche cystischen Tumoren von gliomatöser Natur sind. Die Cushingsche Einteilung in cystische Gliome und gliomatöse Cysten, davon abhängig ob der solide oder cystische Teil des Tumors überwiegt, ist vom pathol.-anat. Gesichtspunkt vielleicht weniger richtig, aber doch von Wert. Teils ist sie bequem, da sie ja nach dem makroskopischen Aussehen urteilt, und teils gibt sie eine Andeutung für die Prognose, die für die gliomatösen Cysten, die ganz langsam wachsen, am besten ist. In seltenen Fällen kann man gar keine Geschwulstelemente in der Wand finden (auch diese Fälle sind in der Darstellung von Martin aufgenommen).

Das Prädelektionsalter liegt zwischen 20 und 40 Jahren, nach welchem Zeitpunkt die Cysten selten werden. Sie kommen vorzugsweise, nämlich zu 55 %, im Kleinhirn vor, eine Frequenz, zu der keine andere Gehirnpartie ein Gegenstück aufweisen kann.

Was die pathologische Anatomie betrifft, so kann die Diagnose nach Martin auf das Antreffen von strohgelber, eiweissreicher und spontan koagulierender Flüssigkeit gestellt werden. Hierbei sollte indessen eine Verwechslung mit sogen. serösen Cysten, die eine ähnliche Flüssigkeit enthalten, stattfinden können. Die Etiologie für diese ist nach Martin schwer zu verstehen. Blutungen in der Kleinhirnsubstanz sind ja ungewöhnlich, besonders wenn es sich hier um jüngere Individuen handelt. Ausserdem sollte man in der Anamnese einen Ictus auffinden und ferner sollte eine Cyste, die nach Blutungsresorption entstanden ist, keine Drucksymptome geben. Martin gibt zu, dass es möglich ist, dass gewisse jener Cysten, die er gliomatöse Cysten oder cystische Gliome nennt und die bei der histologischen Untersuchung der Wand von der Gliomatose nichts anderes als eine Art »de tissu cicatriciel« (6 der Fälle) aufweisen von einer anderen Beschaffenheit als die Gliome sind, wenn sie auch mit diesen nahe verwandt zu sein scheinen.

Martin führt hierauf einige Beispiele für Cysten an, wovon sich 3 auf das Cerebellum beziehen. Zwei sind mit Gliom kombinierte Cysten, die mit Erfolg operiert worden sind. Der dritte führte nach ausschliesslicher Gehirnpunktion zur Heilung.

Cushing (1923): In seiner grossen Übersicht über intracranielle Tumoren geht Cushing auch auf die Cystenfrage ein. Er führt als Beispiel folgenden Fall an:

48-jähriger Mann. Seit Jahren heftige Kopfschmerzen. Seit  $\frac{1}{2}$  Jahre wurde dieser stärker und Erbrechen stellte sich ein. Etwas Unsicherheit im Gehen. Andeutung zu Stauungspapille.

Bei der Operation wurde in der rechten Kleinhirnhemisphäre eine grosse Cyste mit gelbem, spontan koagulierenden

Inhalt angetroffen. Die Cyste erstreckt sich in die rechte Kleinhirntonsille hinab und zeigt hier einen oberflächlichen Tumorknoten, der excidiert wurde (mass  $2 \times 2 \times 1$  cm). Heilung.

Cushing teilt mit, dass er mehrere andere Beispiele des gleichen Typus gehabt hat, d. h. *eine grosse vermutlich gliomatöse Cyste, von dessen Wand ein einziger verbliebener Tumorknoten enukleiert werden konnte.* »All these cases have done exceedingly well«. Einige wurden während mehrerer Jahre beobachtet.

Die pathol.-anat. Tumordiagnose ist in diesem Falle von den Pathologen auf Gliom gestellt worden. Cushing (Note S. 312) hebt indessen hervor, dass der Tumor ein eigentümliches Aussehen hat und er ist zur Annahme geneigt, dass dieser ein Peritheliom ist. *Er stellt diese Diagnose widerwillig, denn wenn sie richtig ist, so muss Cushing seinen Standpunkt modifizieren, dass es möglich ist, ein Gliom nur an der Hand seines Cysteninhaltes zu diagnostizieren.*

Bertrand und Aronson (1923): 31-jährige Frau. Schon im Alter von 13 Jahren Migränanfälle und im Laufe der Jahre zunehmende Gangstörung. Von Interesse ist, dass zwischen 18 und 20 Jahren Verbesserung eintrat. Erst ungefähr 10 Jahre später verschlechterte sich der Zustand abermals und das Sehvermögen nahm ab. Leichte Sehnervenatrophie. Herabgesetzte Cornealreflexe. Linksseitige cerebelläre Ataxie. Mors subita.

*Sektion:* Im Kleinhirn wurde ein zentral gelegener Hohlraum ( $7,5 \times 6 \times 5$  cm) angetroffen. Die Vermis ist auf eine dünne Lamelle reduziert. Die Cystenwand zeigt eine bräunliche Färbung, wie nach Blutungen; sie kann isoliert werden. *An einer Stelle findet man in der Wand ein vasculäres Gewebe, einem kavernösen Angiom gleichend.* Etwas das für ein Gliom spricht ist nach den Verfassern nicht vorhanden; sie bezeichnen aber das Ganze als einen »cerebellar-gliomatösen Prozess mit multiplen Degenerationen und cystischer Involution«.

Bernis (1924): Der Verfasser beginnt mit einer kritischen Literaturübersicht. Er wendet sich hierbei teils gegen Williamson, teils gegen Bartel und Landau. »Diese Autoren sind der Meinung, dass solide Geschwülste im Laufe der Jahre eine Umwandlung erfahren könnten und zur Cys-



tenbildung führen, so dass im späteren Alter nur die Cysten und kleine Reste der Tumoren übrig bleiben. Ich glaube, dass diese Fassung zu weit gegangen ist und das Umgekehrte, d. h. Cyste mit kleiner Tumorbildung in der Wand, die später sich zu einem soliden Tumor auswächst eher anzunehmen ist. Es ist wohl sicher, dass die Tumoren bei der Cystenbildung eine grosse Rolle spielen, aber es ist ebenso gewiss, dass es sich bei diesen Kleinhirntumoren nicht um Rückbildung handelt, sondern um Bildungen, die noch nicht zur Entwicklung gekommen sind. Bei solchen malignen Geschwülsten, wie die Sarcome, ist es schwer zu glauben, dass sie langsam resorbiert werden und Cysten an ihrer Stelle entstehen. Es erscheint mir aber sehr wichtig, dass die Autoren darauf hingewiesen haben, dass man dem konstitutionellen Momente bei der Genese dieser Prozesse mehr Rechnung tragen muss als bisher.»

Bernis hat ferner eine genaue histologische Analyse von 3 Cystenfällen vorgenommen. Der erste Fall ist eine Cystenbildung im Anschluss an ein Gliom, das sehr gefässreich ist und Partien von *klarem angiomatösen Charakter* mit umgebenden Erweichungen aufweist. Die beiden anderen Fälle haben Cysten ohne Tumoreinschlag und werden von Bernis als mit Syringomyelie gleichgestellt aufgefasst. Der Verfasser kommt zum Schluss, dass bei einer Operation die Cystenwand sorgfältig entfernt werden muss, da der aller kleinste Knoten zur Matrix für einen Tumor werden kann.

Roger et Pourtal (1924): Alter Mann, der an Erbrechen litt und Gangstörungen aufgewiesen hat. Tod Cachetico modo.

*Sektion:* Arteriosclerosis cerebri sowie eine Cyste in der linken Kleinhirnhemisphäre mit schwach gelbem seimigen Inhalt, »à paroi osseuse, consecutif à un foyer de ramollissement».

Oberling (1924): 19-jähriger Mann.

*Klinische Diagnose:* Kleinhirntumor.

*Sektion:* Mandarinengrosse Cyste in der Vermis superior. Die Cystenflüssigkeit ist dick und enthält klebrige Massen. Keine Verbindung mit dem vierten Ventrikel.

*Mikrosk. Untersuchung:* Die Cystenwand besteht aus verdichteter Glia ohne epithelialer Bekleidung. Makrophagen mit Eisenpigment. An einer Stelle befindet sich eine vasculäre Pro-

liferation, zur Bildung eines angiomatösen Knotens führend. Im übrigen nur reaktive Gliose ohne Zeichen zu gliomatöser Neubildung.

De Villa (1925): 3-jähriges Mädchen. Kopfschmerzen. Der Kopf wird nach rechts gebogen gehalten. Wackelnder Gang. Nystagmus. Intentionstremor. Sehnervenatrophie.

*Sektion:* In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine taubeneigrosse Cyste mit klarem flüssigen Inhalt. In der Cystenwand Knoten von nervösem Gewebe eingestreut. Die Wand aus blastomatöser Glia gebildet, die reich an Blutgefässen ist und zuweilen fast den Eindruck eines Angioms macht.

Mac Pherson (1925): Dieser Forscher beschäftigt sich vorzugsweise mit dem Zusammenhang zwischen Gliom und Missbildungen im nervösen Gewebe und kommt hierbei auch auf die Frage nach den Kleinhirncysten. Während das Missbildungsmoment bei Syringomyelie allgemein anerkannt sein dürfte, ist ein derartiger Zusammenhang mit Gliom unklarer. In positiver Richtung kann hierfür nach dem Verfasser sprechen:

- 1) Die histologische Beschaffenheit (Neuroepitheliom u. a.).
- 2) Die Lage.
- 3) Veränderungen an anderen Stellen im Gehirn mit embryonalem Charakter.

*Fall 1.* Cyste im Seitenlobus des Kleinhirns. In der Wand eine kleine daumennagelgrosse Bildung. Die Cystenwand selbst ist gliös und geht in das umgebende Gewebe über.

*Die mikroskopische Untersuchung* des Tumors zeigt in einem grobmaschigen Netzwerk von Bindegewebsfibrillen Zellen verschiedenster Grösse eingelagert. Diese erhalten durch zahlreiche, gleichgrosse Vakuolen ein eigentümliches Aussehen. Die Zwischensubstanz ist minimal, und nach dem Verfasser spricht das Zellaussehen sowohl für ein Sarkom wie für ein Gliom. Ein gutes mikroskopisches Bild ist vorhanden.

*Fall 2.* Dieser Fall ist eine Kleinhirncyste, kombiniert mit einem unzweideutigen Gliom.

Die übrigen beschriebenen Fälle zeigen keinen Cystencharakter.

Mac Pherson stellt die Forderung auf, dass man in jedem Fall von Gliom das übrige Gehirn, besonders die Umgebungen der Ventrikeln, auf das genaueste untersuchen soll. Hierdurch soll man ein Beweismaterial für die Entstehung von Gliomen durch Entwicklungsstörungen erhalten.

Antoni (1926): Als meine Arbeit fast ganz abgeschlossen vorlag, wurde von meinem Landsmann Antoni eine sehr inhaltsreiche und Interesse erregende Arbeit über Kleinhirncysten, ihre Klinik und pathologische Anatomie veröffentlicht. Der Verfasser geht darin besonders ausführlich auf die Frage nach der Natur und Pathogenese der Cysten ein. Antoni verfügt selbst über 3 Fälle, 1 pathol.-anatom. untersuchten und 2 klinisch beobachteten Fälle.

*Fall 1.* 12-jähriger Knabe. Im Alter von 5 Jahren begann er ab und zu Erbrechen zu bekommen und über Kopfschmerzen zu klagen. Gleichgewichtstörungen traten im Alter von 6 Jahren auf, gleichzeitig die Neigung den Kopf nach links geneigt zu halten. Jetzt auch Stauungspapille und herabgesetzten Cornealreflex auf der rechten Seite. Wurde im gleichen Jahr operiert, wobei eine hühnereigrosse Cyste im rechten Kleinhirnlobus mit ungefähr 50 ccm klarer Flüssigkeit entleert und während einem Monat drainiert wurde. Schnelle Besserung nach der Operation.

Nach ungefähr 1  $\frac{1}{2}$  Jahren Recidive. Mit Punktion werden 25 ccm klare, bernsteinfarbene Flüssigkeit erhalten. Einen Monat später neuerliche Punktion. Im folgenden Jahr wird eine abermalige Operation mit Touchierung der Cystenkavität mit Jodspiritus vorgenommen. Der Patient ist darauf von seiner Krankheit befreit.

Die *mikroskopische Untersuchung* der Cystenwand zeigt ein zellenarmes Gliagewebe ohne Zeichen von Ependymbekleidung.

*Fall 2.* 48-jährige Frau. Seit  $\frac{1}{2}$  Jahr Kopfschmerzen und unsicheren Gang mit Schwindel. Später Unmöglichkeit sich ohne Stütze aufrecht zu erhalten und zu gehen. Ab und zu Erbrechen. Stauungspapille. Es wird eine Entlastungstrepagination in der rechten Schläfenregion gemacht und einen Monat später eine explorative Trepanation über dem Kleinhirn, wobei nur die linke Hemisphäre punktiert wird. Der Patient stirbt zwei Tage darauf.



*Sektion:* In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine Cyste von Walnussgrösse, hauptsächlich den Lobulus biventer einnehmend. ( $4 \times 5$  cm). Keine Kommunikation mit dem vierten Ventrikel. Die Cystenwand wird von einem Gliagewebe ohne Spur eines bekleidenden Ependyms gebildet. *Nirgends sieht man eine Spur einer Geschwulstproliferation.*

*Fall 3.* 11-jähriger Knabe. Im Alter von 3 Jahren Fall auf den Kopf aus einer Meter Höhe, bewusstlos. Einige Zeit darauf anormale Kopfhaltung sowie Kopfschmerzen. Im Alter von 9 Jahren Gemütsveränderung mit Raserieanfall. Im folgenden Jahre wird eine beginnende Stauungspapille nachgewiesen. Zunehmender Kopfschmerz sowie Erbrechen.

*Operation:* In der linken Hemisphäre wird eine grosse Cyste mit einer reichlichen Menge gelber, spontan koagulierender Flüssigkeit angetroffen. Ein Teil der Cystenwand wird excidiert um neuerliche Flüssigkeitsansammlung in der Cyste zu verhindern. Heilung. Der Patient muss sich aber wiederholter Punktionen unterziehen, wobei grosse Mengen klarer, gelber Flüssigkeit abgezapft werden.

Auf die Studie von Antoni über die Klinik der Cysten, ihre Anatomie und Pathogenese werde ich weiter unten ausführlicher zurückkommen.

Ausserdem gibt es eine Reihe klinischer Fälle von Kleinhirncysten, die von chirurgischer Seite mitgeteilt sind, ohne dass, was ganz natürlich ist, eine nähere anatomische Untersuchung über die Art der Cysten hat gemacht werden können. In einzelnen Fällen liegen Angaben über eine histologische Untersuchung excidierter Stücke der Cystenwand vor, die eine einfache Gliastruktur ohne Zeichen für gliomatöse Neubildung zeigen. Ich führe nun zuerst jene Fälle an, die als geheilt rapportiert wurden; in der Regel jedoch mit herabgesetztem Sehvermögen. Angaben über die Beobachtungszeit nach der Operation liegen in der grossen Anzahl der Fälle nicht vor.

Rotgans und Winkler (1892);	Horsley (1903); 3 Fälle.
4 Fälle.	Neisser und Pollak (1904).
Guthrie und Collier (1899).	Frazier und Mills (1905).
Bergman (1901).	Rubritius (1909).
Hudson (1903).	Dahlgren (1909).

Homburger und Brodnitz (1909).	Hildebrand (1913); 4 Fälle.
Sinkler (1909).	Boettiger (1913); 2 Fälle.
Roux (1910).	Creite (1913).
Cassirer und Schmieden (1910).	De Montet (1913).
Gore Gillon (1910).	Moschcowitz (1913).
Wilms (1910).	Perret (1914).
Gloria (1911).	Andersen (1916).
Gaspero und Streissler (1912).	Lux (1916).
v. Eiselsberg und v. Frankl- Hochwart (1912).	Elsberg (1917, 1921, 1922); 3 Fälle.
v. Eiselsberg und Ranzi (1913); 2 Fälle.	Dew (1922).
	Olivecrona (1925).

Von entsprechenden Fällen mit tödlichem Ausgang sind nur wenige veröffentlicht.

Hermanides (1894) — Patient starb 3 Jahre später an Recidive.

Hildebrand (1913) — Patient starb an Operationsschock.

Wurcelmann (1914) — Patient starb an Meningitis.

---

## Definition, Frequenz und Einteilung.

Unter echten Cysten versteht man mit Epithel oder Endothel bekleidete Hohlräume mit einem Inhalt, der ein Produkt dieser Wandlager ist. Die grosse Anzahl Kleinhirncysten dürfte die Forderungen dieser Definition offenbar nicht erfüllen; diese sind also keine echten Cysten sondern »cystenähnliche Bildungen« (falsche Cysten). Da sich indes der Ausdruck cerebelläre Cysten eingebürgert hat, benützte ich diesen der Kürze halber.

Wenn die Kleinhirncysten auch keine gewöhnlichen Bildungen sind, so zeigt das vorige Kapitel, dass sie anderseits nicht so selten sind. Wie ich früher in der Historik erwähnt habe, konnte Scholz schon 1906 in seiner erschöpfenden Literaturstudie 75 Fälle von Kleinhirncysten anführen. Später ist die Anzahl veröffentlichter Fälle gestiegen, so dass sie gegenwärtig, mein eigenes Material inbegriffen, wenigstens 275 beträgt.

Von weiterem Interesse ist die Beziehung zwischen den soliden und den cystischen Gehirntumoren überhaupt sowie die topographische Verteilung der letzteren im Gehirn. Bei unten genannten Verfassern findet man hierüber folgende Angaben.

Tooth (1912): Von 258 verifizierten Tumoren waren 5 (2 %) Cysten, von denen nicht weniger als 4 im Cerebellum lagen. In der gleichen Serie betragen die Kleinhirngliome ungefähr 14 % sämtlicher Gliome.

Williamson (1910): Dieser Verfasser zitiert Statistiken über Kleinhirntumoren von Stewart und Holmes (1904), Frazier (1905) sowie Allen Starr (1906). Werden die von diesen Forschern mitgeteilten Zahlen addiert, so erhält man für die cystischen Kleinhirntumoren 8,5 %.



Hildebrand (1913): In einem Bericht über 51 eigene Fälle operierter Neubildungen in der hinteren Schädelgrube legt Hildebrand 5 Fälle von intracerebellären Cysten vor.

Von Eiselsberg und Ranzi (1913): In den Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für Chirurgie 1913 berichteten diese Verfasser über das Material der Wienerklinik an operierten Gehirntumoren, im ganzen 168 Fälle. Von diesen Tumoren sind 32 im Cerebellum gelegen, und von diesen letztgenannten sind 3 intracerebelläre Cysten.

In einem Bericht über 70 Fälle von verifizierten Gehirntumoren haben Heuer und Dandy (1916) 7 Fälle von »simple cysts« erwähnt, von denen nicht weniger als 5 im Cerebellum gelegen sind.

Locke (1921): Dessen Arbeit ist eine Schilderung des Gehirntumorenmaterials eines Jahres der Klinik Cushings (Juni 1920—Juni 1921) und umfasst 255 Fälle von verifizierten Tumoren. Nach der von der Cushingschen Schule vertretenen Auffassung vereint Locke die »gliomatösen Cysten« als eine Unterabteilung der Gliome. Von deren Gesamtanzahl 45 sind 29 solide und 16 »gliomatöse Cysten«. Von den letztgenannten liegen 9 im Kleinhirn. Ferner ist ersichtlich, dass von 19 verifizierten Kleinhirntumoren 14 (73 %) bei Kindern gefunden wurden. 10 von diesen 19 verifizierten Tumoren waren cystische und 9 dieser letzteren fanden sich bei Kindern. Bei der Prüfung der Zahlen für das Grosshirn findet man diese Tendenz gar nicht wieder, und die obigen Zahlen zeigen deutlich *die Häufigkeit von cystischen Tumoren bei Kindern und deren Favoritlokalisation im Kleinhirn.*

Martin (1923): Dieser hat das gesamte Material der Klinik Cushings bearbeitet. Es umfasst 95 Fälle von cystischem Charakter auf mehr als 800 verifizierten Gehirntumoren. Von diesen liegen 55 % im Kleinhirn.

Antoni (1926): In einer kritischen Prüfung der Statistiken auf diesem Gebiete weist Antoni auf die Tatsache hin, dass *die Cysten, aber nicht die Gliome, ihre Prädelektionsstelle im Kleinhirn haben*, woran man sich beim Gedanken an die von der Cushingschen Schule gegebenen Deutung der Natur der Cysten erinnern sollte.

In den Arbeiten von Scholz (1906), F. Henschen (1907), Bruns (1908), Williamson (1910), Bernis (1924) sowie im bekannten Lehrbuch von Kaufmann

(1922) findet man Vorschläge zu einer *Einteilung der Gehirncysten*. Diese Vorschläge weichen wenig von einander ab. Die untenstehende Gruppierung der Kleinhirncysten wurde an der Hand der Einteilung oben genannter Forscher sowie eigener Beobachtungen entworfen.

- I. *Dermoidcysten und Cholesteatomcysten.*
- II. *Erweichungscysten nach Blutung oder Malacie.*
- III. *Parasitäre Cysten.*
- IV. *Cysten im Anschluss an einen Tumor.*
- V. *Einfache Cysten.*
- VI. *Cysten die mit dem vierten Ventrikel in Verbindung stehen.*

Da meine Schilderung den *intracerebellären* Cysten gilt, so sind zwei Formen von Cysten in der hinteren Schädelgrube, die *extracerebellär* liegen, in dieser Einteilung nicht aufgenommen.

1) *Meningitis circumscripta cystica* [Mills und Frazier (1905), Borchardt (1911), Hildebrand (1912)], worunter eine abgekapselte Flüssigkeitsansammlung in den Hirnhäuten verstanden wird. Diese Cysten sind pathogenetisch ganz und gar von den intracerebellären Cysten verschieden, können mitunter aber recht gleichartige klinische Symptome aufweisen.

2) *Hydroselen des vierten Ventrikels*, die Ventriculozelen, von denen eine geringe Anzahl von Fällen beschrieben sind [Virchow (1863), Recklinghausen (1864), Annuske (1873), Sutton (1886), Bielschowsky (1902)]. Ausserdem hat Karlefors neulich (1924) zwei hierhergehörige Fälle beschrieben, die bei einer Untersuchung der lateralen Recesses im vierten Ventrikel in 100 Sektionsfällen beobachtet wurden, doch ohne dass vorher irgend welche klinische Symptome vorhanden gewesen sind. Durch wahrscheinlich auf dem Wege der Missbildung erfolgte Verschlussung der Öffnungen der lateralen Recesses entstehen extracerebellär an den Seiten des Hirnstammes ungefähr nuss-grosse Cysten, die auf die naheliegenden Kranialnerven einen Druck ausüben können.

Die gesamte Anzahl Fälle von Kleinhirncysten, die die Historik anführt, fallen praktisch genommen in die Gruppen IV und V obenstehender Einteilung mit einem starken Übergewicht für Gruppe IV (Cysten zusammen mit Tumoren). *Im Vergleich hiermit treten die übrigen Gruppen stark an Bedeutung zurück und weisen nur eine geringe Anzahl beschriebener Fälle auf.* Gruppe VI (Cysten die mit dem vierten Ventrikel in Verbindung stehen) werden zum leichteren Verständnis der Pathogenese der Kleinhirncysten weiter un-

ten behandelt, während Gruppe I, II und III, die in meiner Arbeit nicht näher studiert sind, hier unten ganz flüchtig berührt werden.

### I. Dermoid- und Cholesteatomcysten.

Es sind ca 10 solche beschrieben, die dem Kleinhirn angehören. Die Mehrzahl Geschwülste dieser Art liegt nämlich an der Hirnbasis ausserhalb des Hirngewebes. In der Arbeit von F. Henschen (1907) findet man 7 Fälle aus der Literatur wiedergegeben. Weitere Fälle werden von Benda (1897), Stamm (1901) und Borchardt (1905) relatiert. In den Sammlungen des hiesigen pathologischen Institutes habe ich einen zu dieser Gruppe gehörigen Fall angetroffen.

35-jähriger Mann, geisteskrank und taubstumm (Museumnummer 845).

*Sektion:* In der linken Hemisphäre des Kleinhirns wurde eine taubeneigrosse Cyste ( $3,5 \times 3 \times 1,5$  cm) angetroffen. Die Neubildung reicht mit ihrem oberen Teil bis an die dorsale Oberfläche des Kleinhirns. Der Inhalt wird aus konzentrisch gelagerten Lamellen gebildet, die hier und da perlmutterglänzend sind. Die Lage der Cyste ergibt sich aus der Abb. 1.

Die *mikrosk. Untersuchung* zeigt, dass die Lamellen aus polygonalen, dünnen Zellen mit reichlicher Beimengung von Fett und Cholesterinkristallen zusammengesetzt sind.

*Diagnose:* Cholesteatoma cerebelli.

Diese Tumoren betrachtet man nach den Untersuchungen von Bostroem jetzt allgemein als epitheliale Bildungen epidermoidaler Abkunft durch eine frühzeitige Einlagerung entweder nur von Epidermis oder von embryonalem Dermagewebe.

### II. Erweichungscysten nach Blutung oder Malacie.

Auch diese Gruppe von Kleinhirncysten dürfte zu den Seltenheiten gehören und nur eine geringe Anzahl ist beschrieben. Scholz (1906) und F. Henschen (1907) teilen zusammen 8 Fälle mit, die jedoch alten Datums (die ersten aus den 50-er Jahren) und unvollständig beschrieben sind. Henschen stellt sich auch zweifelnd zur Frage, ob sie alle mit



Recht in diese Gruppe gehören. In späterer Zeit sind Veröffentlichungen über »apoplektische Kleinhirncysten« noch seltener [Fränkel (1921), Fall 7 und 8, Roger und Poutal (1924)]. Den beiden Fällen von Fränkel fehlen klinische Angaben, was deren Wert erheblich vermindert. Indessen geht aus den Obduktionsberichten hervor, das Hydrocephalus und erhöhter Hirndruck vorhanden gewesen sind. Martin (1923) hebt mit Recht hervor, dass Blutungen im Kleinhirn sehr selten sind, und dass man eingedenk sein soll, dass Kleinhirncysten meistens an jungen Personen angetroffen werden. Ferner dürfte in der Krankheitsgeschichte dieser Fälle ein Ictus vermerkt sein. Eine andere Tatsache, die schwierig zu erklären ist, ist, ob Resorptionscysten nach Blutungen zu einem erhöhten intrakraniellen Druck führen können.

In der Tat muss man sich zu den Versuchen skeptisch verhalten, die Kleinhirncysten mit klinischen Tumorsymptomen und progressivem Charakter als durch eine Blutung entstanden rubrizieren zu wollen. Die für diese Genese angeführten Gründe sind hauptsächlich in der Cystenwand aufgefundene Blutungsreste. Diese Blutungen können ja ebensogut *sekundärer Natur*, accidentiell in der Cyste entstanden sein, und sind daher mit den Blutungen vergleichbar, die man in gewöhnlichen Gliomen antreffen kann.

### III. Parasitäre Cysten.

In einigen Ländern sind derartige nicht besonders selten und es sind um 100 *cerebrale* Cysten parasitärer Natur beschrieben. *Dagegen ist ihr Vorkommen im Kleinhirn äusserst selten* und in der Literatur sind kaum 10 Fälle zu finden [Merkel (1867), Mignot (1875), Galliard (1881), Mannsell (1889), Sonnenburg (1891), Newton (1903), Hildebrand (1913)]. Martin (1923) hebt hervor, dass in den U. S. A. Gehirncysten parasitärer Natur ganz selten sind und in meinem eigenen Material kommt auch keine vor.

Es verbleiben nun noch zwei Gruppen, nämlich Nr. IV — Cysten in Verbindung mit Tumoren — und Nr. V — einfache Cysten —, zu welchen Gruppen mein gesamtes Material gehört. Zur letztgenannten dürften nur 2 Fälle zu rechnen sein. Zur Gruppe Cysten mit Tumoren gehören 24 Fälle. Teils hat mich das Studium meiner eigenen Fälle, teils das der in der Literatur wiedergegebenen auf den Standpunkt gebracht, dass die mit den Cysten verbundenen Tumoren nur *zweierlei Art* sind, worauf ich später ausführlich eingehen werde. Entweder handelt es sich um *einen angioplastischen Tumor* (kapilläres Hämangiom) oder auch um *ein Gliom* mit wechselndem Zellenreichtum und Fasergehalt, das auch oft angiomatöse Elemente enthält. Die Beschreibung meiner eigenen Fälle erfolgt nach diesem Einteilungsgrund und die ausführliche Schilderung der beiden Tumorarten folgt gesammelt am Schlusse des Berichtes über jede der Cystengruppen.

---

## Eigenes Material.

### Cysten im Anschluss an einen Tumor (IV).

#### A. Cysten mit einem Angiom in der Wand.

Fall 1. (Nr. 3981 in den Sammlungen). J. J. Mann, 50 Jahre.

Gesund bis Ende Juli 1921, da sich Kopfschmerzen einzustellen begannen. Ausserdem wurde der Gang unsicher und der Patient zeigte die Tendenz nach links zu fallen. Die Symptome nahmen zu und er musste seit Herbst 1921 zu Bette liegen. Wurde am 4. 11. 1921 in der med. Klinik zu Lund aufgenommen.

*Status:* Allgemeinbefinden gut, klaren Verstand. Die Sensibilität ist im ganzen Trigemiusgebiet aufgehoben. In bezug auf die Kranialnerven ist im übrigen nichts anzumerken. Die Muskelkraft ist im linken Arm und Bein herabgesetzt. Babinski auf der rechten Seite positiv. Der Gang ist unsicher und strauchelnd. Romberg positiv, Falltendenz nach links. Nystagmus beim Blick nach links. Cornealreflex auf der linken Seite herabgesetzt. Bewegungen mit der linken Hand langsamer. Nasenzeigefingersversuch ergibt grosse Unsicherheit für die linke Hand, unbedeutende rechts. Der Patient ist teilnahmslos und hat heftigen Kopfschmerz.

*Ophthalmologisch:* Beginnende Stauungspapille.

Während des Aufenthaltes im Krankenhaus wurde der Patient mehr und mehr stumpf und apathisch. Die Balanzstörungen nahmen zu und Babinski wurde auf beiden Seiten positiv. Nackensteife und positiver Lasègue auf beiden Seiten bei 50 Graden. Der Patient wird in die chirurg. Klinik überführt, wo in der rechten Temporalregion eine Entlastungstrepanation vorgenommen wurde. Mors nächsten Tag, den 21. 1. 1922.

*Sektion* (Dr. Wilton): Hydrocephalus internus mit Abplattung der Gehirnwindungen. An der dorsalen Oberfläche des Kleinhirns ist eine fingerbreite links von der Mittellinie ein 2-öregrosses Gebiet von blass grauroter Farbe zu sehen. Beim Durchschneiden dieses Tumors gelangt man in eine gut walnussgrosse Cyste ( $3,2 \times 2 \times 1,5$  cm) mit klarem, dünnflüssigem Inhalt. Sie ist teils von einer dünnen, glänzenden Haut, teils, nach oben zu, von der erwähnten Tumormasse ( $1 \times 2 \times 1$  cm) begrenzt. Die Cyste reicht mit ihrer medialen Wand bis zur Mittellinie des Kleinhirns. Die Lage der Cyste und des Tumors sowie das makroskopische Aussehen ergeben sich aus Abb. 2 und 31.

Die übrigen Organe zeigen nichts Bemerkenswertes.

*Path. anat. Diagnose:* *Hæmangioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.*



Fall 2. (Nr. 3932 in den Sammlungen). E. K. 26 Jahre. Frau.

Vater, Mutter und Geschwister gesund. Die Patientin war bis vor 5 Jahren bei guter Gesundheit, da sie Druck und Schmerz im Kopfe zu verspüren begann. Die Symptome stellten sich periodisch und mit monatlangen Intervallen ein, während denen die Patientin keine Beschwerden hatte. Zu Weihnachten 1920 nahm der Kopfschmerz an Stärke zu und führte zu einem Anfall von ungefähr 15 Minuten Dauer. Als der Kopfschmerz den Höhepunkt erreicht hatte, stellte sich Erbrechen ein, worauf die Patientin während einigen Stunden eine Erleichterung hatte. Die Schmerzen waren auf die Stirn, zuweilen auf das Hinterhaupt begrenzt. Anfangs Dezember 1920 wurde der Gang der Patientin unsicher und sie fiel leicht um. Sie ist seit Januar 1921 bettlägerisch gewesen. Wurde am 26. 2. 1921 in der med. Klinik aufgenommen.

Status: Der Allgemeinzustand ist stark beeinflusst. Harn frei von Zucker. Stauungspapille, herabgesetzte Cornealreflexe auf beiden Seiten. Pupillen weit und ungleich gross; sie reagieren träge auf Lichtreiz. Spontaner Nystagmus. Der Finger-Nasenversuch wird unsicher ausgeführt, besonders vom linken Arm. Spontanes Fehlzeigen im Schultergelenk mit deutlicher Abweichung des linken Armes nach rechts. Adiadokokinesis besonders der linken Hand. Die Patientin wackelt und will fallen. Sie markiert Schmerzen beim Nachvornebeugen des Kopfes. Sie wird zwecks Operation in die chirurg. Klinik überführt. Hier hatte sie stets Kopfschmerz mit plötzlichen, heftigen Erbrechen und erhielt täglich Morphin. Am 8. 3. wurde die linke Gesichtshälfte gelähmt und kurz danach verschied sie plötzlich.

Sektion (Verfasser): Hydrocephalus internus mit starker Abplattung der Gehirnwindungen. In der linken Hemisphäre des Kleinhirns wird im oberen lateralen Teil eine Cyste ( $5 \times 4 \times 2$  cm) mit dünner glatter Wand angetroffen. Sie nimmt den lateralen Teil des Lob. semilunar. sup. sowie den Lob. quadrangularis ein, Vermis und ventrale Partie des Kleinhirns lässt sie unberührt. Nirgends eine Kommunikation mit dem vierten Ventrikel. Am Boden der Cyste befindet sich lateral *ein nusskerngrosser, gesprenkelter kleiner Tumor von rundlicher Form*. Dieser ist gegen die umgebende Kleinhirnssubstanz gut abgegrenzt. Die Lage des Tumors und der Cyste sowie das makroskopische Aussehen zeigen Abb. 3 und 32.

Bei der Obduktion der Bauchorgane wurde folgende Eigentümlichkeit aufgefunden: *Pankreas* gross und durch *zahlreiche erbsengrosse, kleine Cysten* höckerig, die in der Schnittfläche nur ganz wenig Parenchym zwischen den fibrösen Cystenwänden unberührt lassen (Abbild. 71—73). *Die Nieren* enthalten *mehrere Cysten*, die nicht Erbsengrösse erreichen. In der linken Niere befindet sich ausserdem *ein wenigstens erbsengrosses, gut abgekapseltes Hypernephrom* (mikroskop. verifiziert).

Path. anat. Diagnose: *Hämangioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus + Cystenpancreas + Nierencysten + Hypernephroma ren. sin.*

Fall 3. (Nr. 3317 in den Sammlungen). L. von G. 42 Jahre, Frau.

Die Patientin wurde während 4 Jahren wiederholtemale in der med. Klinik zu Lund für Tumor cerebelli mit zunehmendem Demens behandelt. Am Tage vor dem Tode, 16. 7. 1904, kam sie abermals, moribund, in die Klinik.

**Sektion** (Dr. G. Forssner): Atrophische Organe, die sonst nichts von Interesse aufweisen. Die ganze linke Kleinhirnhemisphäre und fast die ganze Vermis sind in eine grosse Cyste ( $5 \times 6 \times 2$  cm) mit glatter, dünner, aber fester Wand und mit dünnfließendem, strohgelbem, klarem Inhalt umgewandelt. Im lateralen Umfang der Cyste befindet sich in der Wand ein *nahezu bohnengrosser, etwas lobierter, tumorähnlicher Knoten* ( $1 \times 1$  cm). Der Tumor ist im Schnitte teils graurot, teils fast gelb und von fester Konsistenz. Die Lage der Cyste und des Tumors sowie das makroskopische Aussehen ergeben sich aus Abb. 4 und 33.

*Path. anat. Diagnose: Hämangioma et Cysta cerebelli.*

#### Fall 4. A. M. 37 Jahre, Mann.

Wurde in der med. Klinik des Serafimerkrankenhauses zu Stockholm am 5. 9. 1922 aufgenommen. Gestorben am 29. 9. 1922.

Der Vater starb im Alter von 70 Jahren an einem Magenleiden; die Mutter vor mehreren Jahren an einem unbekannten Leiden. Sie soll Epilepsie gehabt haben. Der Patient hat 4 Geschwister, die alle leben und gesund sind. 1914 begann sich sein Sehvermögen am linken Auge zu verschlechtern, weshalb er in der Augenklinik des Serafimerkrankenhauses aufgenommen und unter der Diagnose »*Aneurysma arterio-venosum ret. oc. sin.*» behandelt wurde. Über das Augenleiden des Patienten werde ich in besonderem Zusammenhang in einem anderen Kapitel berichten (S. 84).

Nach den Angaben der Frau hat der Patient immer über Kopfschmerz geklagt, das oft plötzlich mit Flimmern vor den Augen einsetzte. Er versah seinen Dienst als Aufsichtsmann in einer Irrenanstalt bis einschl. Juli 1922, klagte aber während dieser Zeit über anhaltenden Kopfschmerz sowie über Müdigkeit. Er wurde auch von Übelsein und Erbrechen belästigt. Während der zweiten Hälfte Juli soll er bei wiederholten Gelegenheiten nahe daran gewesen sein umzufallen und zwar immer nach der rechten Seite. Der Patient gibt ferner an, dass er vor 5—6 Jahren einen Fusstritt in die rechte Seite des Kopfes erhalten hat. Die 3 letzten Wochen vor der Aufnahme ist der Patient zu Bette gelegen und sein Zustand hat sich während dieser Zeit allmählich verschlechtert.

**Status am 6. 9. 1922:** Der Patient liegt teilnahmslos und somnolent, antwortet jedoch auf gestellte Fragen klar, wenn auch langsam und etwas lallend. Klagt über Kopfschmerz. Das linke Auge amaurotisch mit grosser Ablatio nach unten. Am rechten Auge Stauungspapille. Nyctagmus sowohl bei der Blickrichtung nach rechts wie nach links. Cornealreflexe sind auf beiden Seiten gleich.

Die Muskelkraft ist sowohl in den Beinen wie in den Armen etwas herabgesetzt. Zum Finger-Nasen- und Knie-Hacken-Versuch ist nichts zu bemerken. Adiadokokinesis nicht vorhanden. Nackensteife. Lasègue positiv. Bei der Lumbalpunktion wurde ein Druck von 190 mm gefunden. Die Flüssigkeit ist klar. Pandy positiv. Nonne negativ. Keine Zellen.

Während des Krankenhausaufenthaltes ist der Patient teilnahmslos und vergesslich und klagt über heftigen Kopfschmerz, den er ausser auf die Stirn auf den Nacken lokalisieren will. Am 28. 9. wird eine Lumbalpunktion mit gleichzeitigem Einblasen von Luft vorgenommen. Der Patient widerstand dem Eingriff gut, klagt aber über Schmerzen im Kopf und Nacken und stirbt am nächsten Morgen.

**Sektion** (Dr. Wahlgren): Hydrocephalus internus mit Abplattung der Gehirnwindungen. An der linken Kleinhirnhemisphäre zeigt sich eine etwas ausgebauchte und fluktuierende Partie. Beim Durchschnei-

den des Kleinhirns nach Fixierung wird in der linken Hemisphäre eine hühnereigrosse Cyste ( $6 \times 4,5 \times 2,5$  cm) angetroffen, die den unteren Teil des Lobus einnimmt und etwas über die Mittellinie reicht. Sie ist von einem koagulierten, gelähnlichen, braungrauen Inhalt (formalinfixierte Cystenflüssigkeit) erfüllt. In der unteren und mittleren Wand der Cyste wird an der Stelle der Kleinhirntonsillen *ein bohnengrosser Tumor* ( $1,5 \times 1,4 \times 0,7$  cm) angetroffen. Der Tumor ist gegen das umgebende Kleinhirngewebe gut abgegrenzt und zeigt in der Schnittfläche zahlreiche, bluterfüllte, kapilläre Räume. Die Lage der Cyste und des Tumors und ihr makroskopisches Aussehen zeigen Abb. 5 und 34.

Ferner gibt das Sektionsprotokoll über folgendes Auskunft:

Die *rechte Nebenniere* ist gut gänseeigross. Sie zeigt eine rote und fleischige Schnittfläche mit dunkelroten Flecken, die mit grauen Partien abwechseln. Die Begrenzung ist scharf. Die *linke Nebenniere* ist ungefähr hühnereigross. Sie zeigt ähnliche Veränderungen im Schnitte.

Im übrigen wurden keine Tumoren angetroffen.

Das *Pankreas* und die *Nieren* zeigen keine Veränderungen.

*Path. anat. Diagnose: Hämangioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus + Adenoma gland. suprarenal. bilat.*

### Fall 5. G. H. 28 Jahre, Frau.

Die Eltern und Geschwister sind gesund. Die Patientin bemerkte Sommer 1922, dass sie zuweilen, wenn sie sich aufsetzte, heftige Schmerzen im Nacken und ein sprengendes Gefühl im ganzen Kopf bekam. Das Ganze pflegte während wenigen Sekunden vorüberzugehen und die Patientin fühlte sich hierbei nicht übel. Während des Herbstes 1922 wurden die Anfälle häufiger. Sie pflegten sich während der ersten Stunden nach dem Aufstehen einzustellen und waren mit starker Kontraktion der Nackenmuskeln vereinigt. Am 6. Dez. 1922 besuchte die Patientin die hiesige med. Klinik. Es fiel ihr damals schwer den Kopf zu bewegen. Als sich später auch Erbrechen einstellten, wurde die Patientin am 19. 12. 1922 in der hiesigen med. Klinik aufgenommen.

*Status:* Allgemeinzustand gut. Sehschärfe auf jedem Auge  $\frac{5}{6}$ . Augenhintergrund ohne Bemerk. Die Cornealreflexe auf beiden Seiten herabgesetzt. Die Kranialnerven im übrigen ohne Bemerk. Kein Nystagmus. Kein spontanes Fehlzeigen. Romberg negativ.

Röntgen zeigt, dass die Suturen wenigstens im Hinterhaupt etwas weiter als gewöhnlich sind.

Die Lumbalpunktion ergibt einen Druck von 160 mm. Nonne ist negativ, keine Zellenvermehrung.

Während des Krankenhausaufenthaltes hat die Patientin zuweilen mehrere Anfälle in der Stunde, wobei sie vor Schmerzen laut schreit. Die Anfälle kommen im allgemeinen nach Bewegungen.

Am 7. 1. 1923 bekommt die Patientin einen Anfall von Atmungs-lähmung und stirbt plötzlich.

*Sektion* (Verfasser): Nur die Öffnung des Kopfes wird zugelassen. Deutliche, aber nicht hochgradige Abplattung der Gehirnwindungen. Nur unbedeutend vermehrte Flüssigkeit im Ventrikelsystem. Man konstatiert, dass sich der Lobulus biventer auf der linken Seite fluktuierend anfühlt sowie, dass die Medulla oblongata in ihrer Gänze deutlich erweicht ist. An den Kleinhirntonsillen bemerkt man eine markierte Einschnürung, die durch die Herunterpressung des Kleinhirns ins Foramen magnum verursacht ist.

Beim Durchschneiden des fixierten Kleinhirns in der Mittellinie wird



in der linken Hemisphäre in der Gegend von Nodus und Uvula eine cystöse Bildung angetroffen, die sich in den vierten Ventrikel ausbuchtet, ohne diesen jedoch zu verschliessen. Beim Einschneiden fliessen 11 cm strohgelbe, seröse Flüssigkeit heraus, und man findet hier eine gut walnussgrosse Cyste ( $3 \times 2 \times 2$  cm), die im Lobulus biventer sin. liegt und eine Wand besitzt, die an den dünnsten Stellen ungefähr 1 mm misst. Die Wand ist vollständig glatt, mit Ausnahme im lateralen Teil, wo einige Falten vorhanden sind. Im Boden der Cyste in der Kleinhirnton-sille befindet sich *ein rotgrauer, gut erbsengrosser kleiner Tumor* ( $1,2 \times 1$  cm), der in das Cystenlumen hinein nur schwach ausgebuchtet ist. Beim Durchschneiden zeigt es sich, dass die Neubildung gut abgegrenzt ist und sie lässt sich leicht von der Umgebung lösen. In ihrem mittleren Teil sind einige sehr kleine cystöse Räume vorhanden. Die Lage der Cyste und des Tumors sowie ihr makroskopisches Aussehen sind in Abb. 6 und 35—36 zu sehen.

*Path. anat. Diagnose: Hämangioma et Cysta cerebelli.*

Zwischen der Cyste und dem vierten Ventrikel ist keine Verbindung vorhanden. Die rechte Kleinhirnhemisphäre zeigt keine Veränderungen. Zu diesem Falle kann bemerkt werden, dass kein Hydrocephalus internus vorhanden war, was sicherlich darauf beruht, dass der vierte Ventrikel durch die einbuchtende Cyste nicht blockiert war. Der Tod dürfte wohl durch lokalen Druck auf die Medulla oblongata von der nahegelegenen, teilweise oben liegenden Cyste verursacht worden sein. Der Fall unterscheidet sich hierdurch in gewissem Masse von den übrigen Cystenfällen.

#### Fall 6. O. Å. 42 Jahre, Mann.

Schon seit jungen Jahren hat der Patient Schmerzen und Fluss aus beiden Ohren gehabt. Anfangs Juli 1924 bekam er Schmerzen in der rechten Seite des Kopfes, teils in der Stirn, teils in der Nackenregion. Diese Schmerzen waren zu Beginn periodisch, später anhaltender. Im Oktober 1924 verschlimmerte sich der Zustand des Patienten und er begann auch Schwindel im Kopfe zu bekommen, wenn er sich rasch umdrehte oder sich plötzlich aufsetzte. Der Patient bekam auch abermals Fluss aus dem rechten Ohr. Er wurde am 30. 10. 1924 im Krankenhaus zu Umeå aufgenommen.

*Status:* Allgemeinzustand nicht beeinflusst. Klagt über Schmerzen in der rechten Kopfhälfte, vor allem in der Stirn- und Schläfengegend.

Zu den Augenhintergründen ist nichts zu bemerken.

Beide Trommelfelle zeigen alte Perforationen und am 6. 11. 1924 wird auf der rechten Seite eine Radikaloperation nach *Stacke* ausgeführt.

Der Patient trägt die Operation gut, wird aber fortwährend von Kopfschmerz und Erbrechen belästigt. Bei abermaliger Augenuntersuchung wird beiderseitige, beginnende Stauungspapille konstatiert. Romberg ist positiv mit Falltendenz nach rechts. Der Patient zeigt eine Andeutung von Nackensteife und Lasègue ist positiv. Kein Nystagmus. Kein sicheres Fehlzeigen. Man vermutet einen auf das Cerebellum lokalisierten Gehirnaabszess. Am 13. 12. 1924 verschlimmert sich der Zustand des Patienten rasch und er stirbt.

**Sektion** (Dr. Wilton): Die Gehirnventrikel sind stark dilatiert und die Gyri sind abgeplattet. In der linken Kleinhirnhemisphäre befindet sich eine gut walnussgrosse Cyste ( $4 \times 5 \times 2$  cm). Ihre Wände sind glatt und eben. Im hintersten Teil der Cystenwand befindet sich *ein bohnengrosser, gesprenkelter, gut abgegrenzter Tumor* ( $1,2 \times 0,5$  cm). Zwischen der Cyste und dem vierten Ventrikel ist keine Verbindung vorhanden. Die Lage der Cyste und des Tumors sowie ihr makroskopisches Aussehen gehen aus Abb. 7 und 37—38 hervor.

Die Bauchorgane sind ohne makroskopische Veränderungen und es kann hinzugefügt werden, dass weder in der Leber, Pankreas oder den Nieren irgendwelche Cysten anzutreffen sind.

*Path. anat. Diagnose: Hæmangioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.*

#### Fall 7. K. M. 40 Jahre, Frau.

In hereditärer Hinsicht ist nichts zu bemerken. Früher gesund. Seit 5 Monaten Schwindel und wackelnden Gang. Wurde am 18. 12. 1912 in die med. Abt. des Sahlgrenschen Krankenhauses in Gothenburg aufgenommen.

**Status:** Kopfschmerz und Erbrechen, täglich einigemal plötzlich auftretend. Deutliche Stauungspapille mit Retinablutungen. Tauselnder Gang, Romberg positiv, Falltendenz nach links. Adiadokokinesie und Intentionstremor der linken Hand. Cornealreflexe ohne Bemerkenswertes. Bei der Lumbalpunktion zeigte sich ein Druck von 325 mm.

Die Patientin starb plötzlich einige Stunden vor der beabsichtigten Operation.

**Sektion** (Dr. Forselius; Nr 76/1913): Das Gewebe des Grosshirns zeigt keine deutlichen Veränderungen. Der Aqueductus Sylvii ist zum Umfange eines Strohhalmes erweitert. Im vorderen Teile der linken Hemisphäre des Kleinhirns schimmert durch das ausgedehnte Gewebe eine Cyste, hauptsächlich den Lobulus quadrangularis einnehmend, welche Kleinhirnpartie kugelförmig aufgetrieben ist, sich über die Oberfläche ausbaucht und auf Druck fluktuiert. Im vordersten Teile der Hemisphäre ist das eigentliche Oberflächengewebe in *eine 2-öregrosse, feste, hochrote Plaque* ohne deutliche Gehirnzeichnung verwandelt und zeigt im Schnitte ein hochrotes Gewebe, das von kleinen Bluthohlräumen durchsetzt ist. Ein Schnitt durch die Vermis zeigt, dass dieser Gehirnteil stark nach rechts verschoben, im übrigen aber unverändert ist. Von der linken Seite buchtet eine nahezu halbzentimeterdicke Cystenwand, hauptsächlich aus weisser Hirnsubstanz bestehend, in den vierten Ventrikel ein, und verdrängt diesen in seinem oberen Teil bis zur fast vollständigen Abschlüssung. Beim Durchschneiden dieser Cystenwand gelangt man in eine gut walnussgrosse Cyste ( $2,5 \times 2,5 \times 2,5$  cm), die im Mark der linken Kleinhirnhemisphäre, hauptsächlich im Lobulus quadrangularis gelegen ist. Der Inhalt der Cyste ist gelblich und etwas fadenziehend. Ihre Wand ist glatt und mit einer dünnen Membran bekleidet. Ausserhalb dieser Membran wird die Wand unmittelbar von verdrängter Hirnsubstanz gebildet, ausser nach vorne-oben, wo der kleine Tumor ( $1,5 \times 1$  cm) die Wand bildet.

Die Lage der Cyste und des Tumors sowie ihr makroskopisches Aussehen zeigen die Abb. 8 und 39.

Hinsichtlich der übrigen Organe erwähnt das Protokoll nichts Bemerkenswerthes.

*Path. anat. Diagnose: Hæmangioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.*

## Fall 8. A. H. 33 Jahre, Frau.

Keine Heredität für Nervenkrankheiten. Die Patientin hat 3 Partus durchgemacht. Der erste vor 3 Jahren war normal, während die beiden folgenden im 7-ten Monate unterbrochen werden mussten, da sich Erbrechen und allgemeine Schwäche einstellte. Im März 1905 abermalige Gravidität. Schon von Anbeginn derselben heftige und nicht zu lindernde Erbrechen. Am 27. 7. 1905 wurde Abortus provoziert. Danach liessen die Erbrechen bedeutend nach, hörten aber nicht ganz auf. Fast unmittelbar nach dem Abortus begann die Patientin schlecht zu sehen und wurde nach einigen Tagen blind. Keine Lähmungen oder Krämpfe sind vorgekommen. Die Patientin wurde am 9. 8. 1905 in die med. Abt. des Sahlgrschen Krankenhauses in Gothenburg aufgenommen.

*Status:* Doppelseitige, hochgradige Stauungspapille mit retinalen Blutungen. Nystagmus. Herabsetzung der Muskelkraft in den unteren Extremitäten. Die Patientin kann nicht auf den Beinen stehen. Ataxie ist nicht vorhanden.

Während des Krankenhausaufenthaltes bekommt die Patientin Anfälle von heftigem Kopfschmerz mit Erbrechen und Schlucken. Später stellt sich ein Anfall von tonischem Krampf ein und die Patientin stirbt.

*Sektion:* Die Gehirnv ventrikel sind bedeutend dilatiert und enthalten grosse Mengen von klarer Flüssigkeit. In bezug auf das Grosshirn ist im übrigen nichts zu bemerken. Die rechte Hemisphäre des Kleinhirns ist von schlaffer Konsistenz. An der unteren Seite derselben ist die Rinde auf einem 5-öregrossen Gebiete bräunlich missfarben und weist zahlreiche erweiterte Venen auf. Bei der Palpation des Gebietes deutliches Fluktuationsgefühl. Am Rande der Hemisphäre in der Nähe des Fleckes befinden sich in der Pia an ein paar Stellen einige haselnuss-grosse Ausbuchtungen, die von klarer seröser Flüssigkeit erfüllt sind. Beim Durchschneiden der rechten Hemisphäre wird dem oben beschriebenen Fleck entsprechend in der weissen Substanz eine etwas über walnussgrosse Cyste ( $3.5 \times 2 \times 1.5$  cm) angetroffen. Die Cyste kann überall mit Leichtigkeit von der Gehirns substanz losgelöst werden, ausser an oben erwähntem Fleck, wo sie festsitzt; das Rindenlager ist hier atrophiert. Die Cystenwand ist von schwankender Dicke (ungef.  $\frac{1}{2}$  cm), deutlich lamellenartig und in ihrer Wand befinden sich mehrere kleinere, sekundäre Cysten. Die Innenseite der grossen Cyste wird von einer glatten Membran bekleidet und der Inhalt ist klar und bernsteingelb.

Die Lage der Cyste und der Wandtumoren sowie das makroskopische Aussehen derselben gehen aus den Abb. 9 und 40 hervor.

In bezug auf die übrigen Organe erwähnt das Obduktionsprotokoll nichts Bemerkenswerthes.

*Path. anat. Diagnose:* *Hæmangioma cerebelli cum cystis multiplic., quarum una permagna.*

Dieser Fall unterscheidet sich also in einer wichtigen Hinsicht von den übrigen. Während sich die Cyste in diesen ausserhalb und an der Seite des Tumors entwickelt hat, ist die Cyste im zuletzt besprochenen Falle allseitig von einem Saum von Tumorgewebe umgeben, das an zwei Stellen zu bohnen-grossen Knoten angeschwollen ist. *Die Cyste entstand also im Innern des eigentlichen Tumors und ist nicht wie in den übrigen Fällen von Glia begrenzt.*



Fall 9. Museumpräparat des pathologischen Institutes, Karolinska Institutet, Stockholm.

Der Ursprung des Präparates ist unbekannt und klinische Angaben sind nicht vorhanden.

Das Präparat wird vom Kleinhirn gebildet. In dessen rechter Hemisphäre ist die Markpartie ganz durch eine hühnereigrosse Cyste ( $5,5 \times 4 \times 2$  cm) ersetzt. Die Cyste dringt etwas über die Mittellinie und verschiebt hierbei das Lumen des vierten Ventrikels. Die Medulla oblongata ist stark plattgedrückt und die rechte Kleinhirntonsille zeigt Anzeichen dafür, dass sie ins Foramen magnum herabgepresst gewesen ist. Die Cystenwand ist eben und glatt.

Bei meiner Präparation wurde in der hinteren und lateralen Partie der Cyste nach genauem Suchen *ein kaum bohnergrosser kleiner Tumor* gefunden, der wie in die Cystenwand versenkt liegt und bis hinaus zur Kleinhirnrinde reicht. An der Oberfläche des Cerebellums verlaufen einige kräftige arterielle Gefässe zum Tumor, die sich beim Eintritt in denselben verzweigen.

Die Lage der Cyste und des Tumors sowie die makroskopische Beschaffenheit ergibt sich aus Abb. 10 und 41.

*Path. anat. Diagnose: Hæmangioma et Cysta cerebelli.*

Fall 10. R. R. 52 Jahre, Mann.

Aufgenommen in die Ohrenklinik, Allgemeines Krankenhaus, Frankfurt a. M. Zeigte seit einem Jahre Symptome für Hirntumor mit Amaurose. Pares des Facialis und Trigeminus der linken Seite. Spontaner Nystagmus. Trepanation wurde ausgeführt ohne die Dura zu öffnen. Der Patient verschied am 9. September 1925.

*Sektion* (Prof. Goldschmied): In der rechten Kleinhirnhemisphäre eine hühnereigrosse Cyste ( $4,5 \times 4 \times 1,5$  cm) mit glatter, ebener Cystenwand, die an mehreren Stellen leicht hämorrhagisch gefärbt ist. Der Inhalt ist klar hellbraun. Die Cyste reicht mit ihrer unteren Partie fast bis zur ventralen Aussenfläche des Kleinhirns, und hier befindet sich im lateralen Umfang der Cyste *ein kaum bohnergrosser, kleiner Tumor* ( $1 \times 0,6$  cm), der feste Konsistenz aufweist und gegen das Kleinhirngewebe gut abgegrenzt ist. Die Lage der Cyste und des Tumors zeigt Abb. 11.

In bezug auf die übrigen Organe erwähnt das Protokoll nichts Bemerkenswerthes.

*Path. anat. Diagnose: Hæmangioma et Cysta cerebelli.*

Fall 11. (Nr. 2260 in den Sammlungen). N. L. 33 Jahre, Mann.

*Klinische Diagnose:* Tumor cerebri mit Neuro-Retinitis.

*Sektion* (Prof. Odenius, 16. 4. 1879): Die Gehirnwindungen sind abgeplattet. Das Ventrikelsystem ist hochgradig erweitert und enthält reichlich klare Flüssigkeit.

Die linke Hemisphäre des Kleinhirns besitzt grösseren Umfang als die rechte und fühlt sich fluktuierend an. Es zeigt sich, dass sie eine Cyste von der Grösse eines Hühnereis ( $3,5 \times 2$  cm) mit glatten, ebenen Wänden enthält, die mit klarer, gelblicher, etwas seimiger Flüssigkeit erfüllt ist. Die Cyste kommuniziert nicht mit dem vierten Ventrikel. Bei meiner näheren Untersuchung des Präparates (Dezember 1925) wurde im Boden der Cyste *ein cortical gelegener kleiner Tumor* ( $1 \times 1$

$\times 0,5$  cm), von kaum Bohnengrösse, angetroffen. Der Tumor kann an der Unterseite des Kleinhirns nicht unterschieden werden, die Kleinhirnwindungen über dem Tumor sehen dort normal aus. Auch an der Cystenwand ist keine Einbuchtung oder Veränderung an der Stelle des Tumors zu bemerken. Er wird dadurch entdeckt, dass beim Suchen nach einen eventuellen Tumor, gerade dort ein Schnitt angebracht wird und wobei sich zeigt, dass die Kleinhirnzeichnung in einem kleinen, scharf umgrenzten Gebiet gänzlich fehlt und durch eine homogene Schnittfläche ersetzt ist. Die Lage von Cyste und Tumor zeigt die Abb. 12.

Das Obduktionsprotokoll beschreibt genau Pankreas, Leber und Nieren und gibt an, dass in diesen Organen keine Missbildungen oder Geschwülste zu finden waren.

*Path. anat. Diagnose: Hæmangioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.*

Fall 12. A. H. 32 Jahre, Mann.

*Klinische Diagnose:* Meningitis?

*Sektion* (8. Sept. 1918, Patholog. Institut des Städt. Krankenhauses St. Georg, Leipzig, Dr. med. Reinhardt):

Gehirnwindungen stark abgeplattet. Furchen vollkommen verstrichen. Pons und Medulla oblongata sind platt und verbreitet. Am hinteren Umfange der rechten Kleinhirnhemisphäre wölbt sich in kirschgrossem Bezirk eine Blase vor, die nach der Herausnahme leicht einreiss. Aus der Blase entleert sich reichlich klare, wässrige Flüssigkeit. Die in der Furche zwischen Lobulus semilunaris sup. und inf. in der Nähe der Incisura cerebelli post. sich vorwölbende Blase ist, wie sich nach der Präparation des Kleinhirns zeigt, die Kuppe einer hühner-eigrossen, glattwandigen Cyste, die sich von der Kleinhirnrinde in die weisse Substanz der Hemisphäre bis fast an den Kleinhirnschenkel erstreckt. Die Innenwand der Cyste ist vollkommen glatt, weiss, dünn und lässt sich von der weissen Substanz der rechten Kleinhirnhemisphäre schwer abgrenzen. Dicht neben und ausserhalb der am hinteren Kleinhirnumfange vorgewölbten Kuppe der Cyste liegt, etwa 2,5 cm nach aussen von der Incisura cerebelli post. entfernt, ein in die Kleinhirnrinde eingebetteter an der Oberfläche in fast 5-pfenniggrossem Bezirke mit den Meningen verwachsener und *rot durchscheinender Tumor*, der im ganzen etwa kirschgross ist. Die grössten Durchmesser der Geschwulst sind  $1,5 \times 1,2 \times 1,8$  cm. Die Geschwulst besteht aus einem dichten, graurötlichen Gewebe, in dem einige etwas grössere dünnwandige Gefässe sichtbar sind. Die dünne Kleinhirnrindenschicht über dem Tumor hat gewöhnliches Aussehen.

Die Lage der Cyste und des Tumors zeigt Abb. 13.

Ausser diesem grösseren Tumor finden sich in den beiden Kleinhirnhemisphären verstreut, besonders aber in der linken, noch *mehrere stechnadelkopf- bis erbsengrosse, meist oberflächlich sitzende, rötliche Geschwulstknotchen*. Medulla oblongata ist breit, halb des vierten Ventrikels findet sich in den Meningen *ein halblinsengrosses 1 mm dickes bräunliches Knötchen*.

Ventrikel erweitert mit klarer Flüssigkeit. Im Grosshirn und im Hirnstamm finden sich keine Herderkrankungen.

An der Vorderseite der rechten Niere wölbt sich *ein zur Hälfte in der Substanz sitzender, kirschgrosser, gelber, stellenweise durchbluteter Tumor* vor. (Mikroskopisch typisches Hypernephrom).

*Mikroskopische Untersuchung* (Dr. Reinhardt):

*Kleinhirntumor:* Angiom zusammengesetzt aus stark gewucherten, kapillaren Gefässen, die in der Peripherie sprossenförmig in die Kleinhirnrinde einwachsen und einzelne grössere dünnwandige Gefässe.

Die kleinen roten Knötchen und Flecken, sowie das flache Knötchen an der Medulla oblongata sind Angiome.

*Die Cyste* hat eine von dünner Gliasschicht gebildete Wandung. In den untersuchten Schnitten war eine Auskleidung von Endothel oder Epithel nicht nachweisbar.

Die Cystenflüssigkeit verloren, nicht untersucht.

*Path. anatom. Diagnose:* Angiom und grosse Cyste der rechten Kleinhirnhemisphäre. Multiple kleine Angiome in Kleinhirnrinde und an Medulla oblongata. Kompression des Aqueductus Sylvii durch die Cyste. Starker Hydrocephalus internus. Usur der Tabula interna des Schädels. Adenomatöser Nebennierentumor (Hypernephrum) der rechten Niere.

Fall 13. E. B. 38 Jahre, Frau.

Dieser Fall ist schon vom klinischen Gesichtspunkt aus von Dr. Robert Klein an der Klinik von Professor Dr. O. Pötzl in Prag unter dem Titel »Zur Frage des cerebellaren Tremors« in der Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie, Bd. 88, 1924 geschildert. Der Fall von Kleinhirncyste, um den es sich hier handelt, ist vom pathologisch-anatomischen Gesichtspunkt aus noch gar nicht beschrieben, weshalb ich den Fall von dieser Seite beleuchten will. Die Möglichkeit dazu erhielt ich durch das freundliche Entgegenkommen von Professor Dr. Ghon an der Deutschen Universität in Prag, der mir das Untersuchungsmaterial zu Verfügung gestellt hat.

Aus der klinischen Schilderung von Dr. R. Klein kann folgendes angeführt werden: Seit etwas mehr als einem Jahre bemerkte die Patientin bei raschen Bewegungen, wie Bücken, Aufsetzen, manchmal das Auftreten eines plötzlichen Kopfschmerzes, der meist von einem Schwindelgefühl begleitet, in kurzer Zeit wieder verging. Allmählich verschlimmerte sich der Zustand. Auf der Höhe des Schmerzes stellte sich meist Brechreiz ein. Auch das Sehen sei langsam schlechter geworden.

*Ophthalmologisch* beiderseitige Stauungspapille.

Beim Vorstrecken der Arme tritt zuerst rechts ein feinschlägiger Tremor auf, der allmählich grobschlägig wird, dann auf den linken Arm übergeht und verschwindet. Klinisch hielt man es für möglich, dass entweder ein Stirnhirntumor vorlag oder auch eine Neubildung in der hinteren Schädelgrube. Auf der chirurgischen Klinik wurde ein Balkenstich ausgeführt. Einige Tage später kam es plötzlich im Anschluss an eine Mo-Injektion zum Exitus.

*Sektion:* Eine kleinhühnereigrosse Cyste, die mit ihrer grösseren Hälfte die rechte, mit ihrer kleineren die linke Kleinhirnhemisphäre einnahm. Am Occipitalpol der Cyste befand sich ein grobhöckeriges Gebilde von Erbsengrösse, das tumorartig nach der Höhle vorsprang. Eine gute makroskopische Photographie in der Arbeit von Klein (S. 317) zeigt die Ausbreitung der Cyste und die Lage des Tumors.

Eine kirschkerngrosse Cyste der linken Niere.



An dem anatomischen Präparat, das mir zur Verfügung gestanden ist, zeigt der Tumor einen Umfang von  $0,6 \times 0,7$  cm. Er liegt in die Cystenwand versenkt und ist gegen das umgebende Kleinhirngewebe scharf abgegrenzt. Der Tumor wölbt sich mit ungefähr  $\frac{1}{4}$  seiner Masse in das Cystenlumen hinein (siehe Abbild. 42).

*Path. anatom. Diagnose: Hämangioma et Cysta cerebelli.*

Fall 14. J. L. 40 Jahre, Mann.

Dieser Fall ist vom chirurgisch-klinischen und neurologischen Gesichtspunkt von Professor Dr. H. Schloffer und Professor Dr. O. Pötzl an der Deutschen Universität in Prag in Medizinische Klinik Nr. 41, 1925, beschrieben. Der Fall hat sein grosses chirurgisches und neurologisches Interesse durch eine ausgedehnte Abtragung einer Kleinhirnhemisphäre. Durch das freundliche Entgegenkommen von Professor Dr. Ghon habe ich einige mikroskopische Schnitte des erhaltenen Operationspräparates bekommen und studieren können. Aus der Arbeit von Schloffer seien folgende klinische Angaben mitgeteilt:

Der Patient wurde seit Februar 1924 von Schmerzen im Hinterhaupt belästigt. Bei heftigen Bewegungen und Umdrehen bekam er Schwindel. Die Krankheit nahm periodisch zu, und im September konnte der Patient nicht mehr gehen. Er wurde in die med. Klinik zu Prag aufgenommen.

Aus *Status*: Nackengegend druck- und perkussionsempfindlich. Doppelseitige Stauungspapille. Fingerzählung 2 Meter. Babinski bald links, bald auf beiden Seiten positiv. Der Patient geht nur mit Stütze und will nach links hinten fallen. Gezwungene Haltung des Kopfes mit Beugung nach links und etwas Drehung nach rechts.

*Operation* (Prof. Schloffer, den 17. November 1924): Man sieht rechts etwa in der Mitte der Kleinhirnhemisphäre eine Verdünnung der Hirnsubstanz und hat den Eindruck, als ob dahinter ein cystischer Tumor sässe. Deshalb wird hier etwa 2 cm breit horizontal inzidiert, wobei sich mehrere Kubikzentimeter einer bernsteingelben Cystenflüssigkeit entleeren. *Am Grunde der Cyste sieht man einen grauroten Tumor.* Wegen Verschlechterung des Allgemeinzustandes wird abgebrochen.

Der Patient ist nach der Operation psychisch besser und die Stauungspapille ist teilweise zurückgegangen.

*Operation* (den 26. November 1924): Bei dem stumpfen Auslösen der vielfach adhärennten rechten Kleinhirnhemisphäre quillt von der tentorialen Fläche derselben ein grosser Schwall gelblichen Liquors hervor. Die seinerzeit eröffnete Cyste ist durch Verklebung wieder verschlossen. Es wird zunächst ein Stück der rechten Kleinhirnhemisphäre abgetragen, das die ganze Höhle enthält und diese nicht eröffnet. Dieses Stück betrifft die äusseren  $\frac{2}{3}$  der rechten Kleinhirnhemisphäre. Von der rechten Kleinhirnhemisphäre sollte also nur etwas von den medialen und unteren Partien übrig sein (u. a. das Nucleus dentatus-Gebiet).

*Der Tumor liegt am Boden der Cyste, etwas mehr in deren lateralen Anteil.* Gewicht der exzidierten Kleinhirnstücke nach Entleerung der Cyste: 45 g.

*Histolog. Untersuchung* (Prof. Ghon): *Angioplastischer Tumor* von deutlich retikulärem Bau, der im allgemeinen das Bild eines Angioms zeigt, daneben aber stellenweise innerhalb des Retikulums zwischen den Gefässen atypische Zellen erkennen lässt, deren Zusammensetzung mit der Wand der Gefässe und Gefässsprossen vielfach deutlich hervortritt. Er enthält viel Lipoid, zeigt frische Blutungen und altes Blutpigment. In der den Tumor umgebenden Marksubstanz viel Faserglia.

Der Patient ist geheilt, ganz gesund und ohne Beschwerden und geht ohne Gleichgewichtsstörung.

Da es sich laut der mikroskopischen Untersuchung um ein heteroplastisches Angiom mit zweifelhaft benigner Natur handelt, so erachten die Verfasser die ausgedehnte Abtragung von Kleinhirns substanz berechtigt und verordnen einen derartigen operativen Eingriff.

#### Fall 15. A. E. 47 Jahre, Mann.

Dieser Fall ist früher von Dr. Karl Koch (Pathologisches Institut der Universität Berlin) in bezug auf die Veränderungen in dem Pankreas genau geschildert (Beiträge zur Pathologie der Bauchspeicheldrüse in Virchows Archiv, Bd. 214, 1913). Die gleichzeitigen Veränderungen im Zentralnervensystem sind mehr nebenbei erwähnt. Da mir der Fall wichtig und von klarlegender Bedeutung für die Auffassung über Hohlraumbildungen im Kleinhirn und Rückenmark schien, prüfte ich denselben im pathologischen Museum der Charité. Durch das Entgegenkommen von Geheimrat Professor Lubarsch bekam ich Gelegenheit, teils einige schematische Zeichnungen der makroskopischen Präparate anzufertigen, teils einige Scheiben mikroskopisch untersuchen zu können. Aus der von Dr. Karl Koch in Virchows Archiv gegebenen Krankengeschichte sei folgendes mitgeteilt:

Die Eltern des Patienten waren Kusinen. Im Jahre 1887 wurde der Patient im Alter von 22 Jahren am rechten Auge blind, laut eigener Mitteilung nach Erkältung. Im Jahre 1909 wurde Diabetes konstatiert. Seit Sommer 1911 litt der Patient an Kopfschmerz und Schwindelanfällen. Im Oktober 1911 wurde er im Krankenhaus aufgenommen und hatte damals 7 1/2 % Zucker im Harn; bei der Entlassung im Dezember 1/2 % Zucker. Seit Januar 1912 kann der Patient nicht mehr gehen. Wurde am 31. 1. 1912 in die Psychiatrische Klinik der Königlichen Charité aufgenommen. Hier wurde festgestellt, dass *das rechte Auge durch ein gelbliches Gewebe verschlossen war*. Patient konnte weder stehen noch gehen. Babinski links positiv. Im Urin fanden sich 7 % Zucker. Gestorben am 8. 2. 1912.

*Klinische Diagnose*: Diabetes, Myelie, urämische Herde.

*Sektion* (Prof. Kaiserling): *Diabetes. Lymphangiom des Pankreas. Grosse schlaffe Nieren mit parenchymatöser Degeneration der Rinde, vereinzelte Cysten, Schrumpferde, Markfibrom. Kleiner derber Tumor in der Rinde der rechten Niere, multiple Nebennierenkeime der linken Niere. Kavernom in der Leber. Je ein wahnussgrosser Tumor in beiden Kleinhirnhemisphären, links mit Cyste. Geschwülste derselben Art am Rückenmark.*

Zum Pankreasbefund und seiner Deutung durch Koch komme ich später in einem anderen Zusammenhang zurück.

Die von Koch ausgeführte mikroskopische Untersuchung der Tumoren im Kleinhirn und Rückenmark zeigt, dass diese Tumoren identischen Bau haben, und aus *Hämangiom, wahrscheinlich von der Pia mater ausgehend*, bestehen.

Von meiner Untersuchung der vorhandenen makroskopischen Präparate sind folgende Aufzeichnungen vorhanden:

Die Konfiguration des *Kleinhirns* scheint nicht nennenswert beeinflusst zu sein. In der hinteren medialen Partie jeder Kleinhirnhemisphäre liegt drinnen im Mark, jedoch näher der dorsalen Oberfläche, *ein Tumor*, der sich am Exterieur des Kleinhirns nicht geltend macht. Die Tumoren sind kirschengross (Grösse  $2 \times 2$  cm, resp.  $2 \times 1,5$  cm) und von grauroter Farbe. Besonders im linken Tumor tritt der rote Farbeinschlag hervor. Vor diesen liegt im Mark der linken Kleinhirnhemisphäre *eine gut walnussgrosse Cyste* ( $3 \times 2,2$  cm). Die Wandung ist eben und glatt. Mit dem vierten Ventrikel ist keine Verbindung vorhanden. Die Lage der Cyste und des Tumors zeigt Abb. 14.

Am *Rückenmarkspräparat* sind sehr deutlich zwei dorsal gelegene, graurote, rundliche kleine Tumoren zu sehen. Der obere misst  $0,8 \times 0,3$  cm und liegt im unteren Teil der Cervicalanschwellung. Der Tumor dringt in die dorsale Partie des Rückenmarkes ein, doch ohne bis in den Zentralkanal zu reichen.

Der untere und grössere Tumor ( $1,8 \times 1$  cm) liegt im mittleren Thoracalmark und dringt so tief in die Rückenmarksubstanz ein, dass der Querschnitt zum grösseren Teil von Tumorgewebe eingenommen wird. *Ventral der caudalen Partie des Tumors sowie unterhalb desselben befindet sich in der Rückenmarksubstanz ein kleiner lokaler Hohlraum.* (Abb. 55.) Im übrigen scheint das Rückenmark von normaler Konfiguration zu sein, und ein syringomyelieähnliches Bild ist nicht anzutreffen, abgesehen von dem oben erwähnten kleinen Hohlraum neben dem grösseren Angiom.

Der untenstehende Fall gehört sicherlich auch in diese Gruppe und wird deshalb hier angeführt, wenngleich kein anatomisches Präparat und auch keine Aufzeichnungen über eine mikroskopische Untersuchung vorhanden sind, weshalb die Art des Falles nicht mit Sicherheit entschieden wird.

Fall 16. S. N. 21 Jahre, Mann, Sektionsnummer 164, 1903. Pathologisches Institut Uppsala.

Der Patient wurde im Akademischen Krankenhaus zu Uppsala gepflegt und zeigte klinische Symptome für einen rechtsseitigen Kleinhirntumor. Sehvermögen nicht deutlich herabgesetzt, aber eine doppel-seitige Stauungspapille ist vorhanden. Der Harn enthielt keinen Zucker. Der Zustand des Patienten verbesserte sich etwas während einer Hg-Schmierkur, verschied aber etwas später unter Anzeichen für zunehmenden Gehirndruck.

*Sektion* (Dr. Billström): Gehirnwindungen abgeplattet, erhöhte Menge Cerebrospinalflüssigkeit. Die rechte Kleinhirnhemisphäre fühlt sich in ihrem unteren Teil besonders weich und fluktuierend an. Die Oberfläche dieses Teiles zeigt normale Zeichnung und ist zum grös-



seren Teile eben und glatt. Auf einem runden, ungefähr 8 mm im Durchmesser messenden Fleck ihres lateralen Teiles befindet sich eine Verdickung, die an der Oberfläche von lebhaft roter Farbe ist. Beim Öffnen der fluktuierenden Partie in der rechten Kleinhirnhemisphäre werden ungefähr 30 ccm einer dünnflüssigen, klaren, gelblichen Flüssigkeit entleert. Die veränderte Partie wird von einer einräumigen Cyste gebildet, die ungefähr die untere Hälfte dieser Hemisphäre einnimmt und hier das ganze Mark verdrängt. Ihre Innenfläche ist eben und glatt. Die Cyste selbst ist gegen die Hirnmasse durch eine ungefähr 1 mm dicke Membran abgegrenzt, die sich von der Umgebung loslösen lässt.

Die übrigen Organe bieten nichts Bemerkenswertes.

*Path. anat. Diagnose: Cysta cerebelli.*

Die in der Abteilung A., Cysten mit einem Angiom in der Wand, geschilderten Fälle zeigen so grosse Übereinstimmung in bezug auf den Bau des Tumors, dass sämtliche 15 mikroskopisch untersuchten Fälle hier gemeinsam beschrieben werden können. Da diese Gruppe von Tumoren nach meinen Untersuchungen nicht ganz selten ist, erfolgt die Schilderung derselben ziemlich ausführlich, besonders da ich gefunden habe, dass diese Tumorart früher nicht hinreichend beachtet oder nicht auf ein etwas grösseres Material gestützt beschrieben worden ist.

*Grösse:* Die Tumoren sind von relativ unbedeutender Grösse, gewöhnlich wie eine Erbse oder Bohne. Nur ausnahmsweise erreichen sie etwas grösseren Umfang wie im Fall 15, wo sie kirschengross sind.

*Makroskopisches Aussehen:* Die Tumoren stechen durch ihre Farbe von der Umgebung ab. Sie sind grau oder graurot und haben zuweilen einen gelblichen Einschlag. Sehr häufig ist ein deutlich hervortretender hämorrhagischer Charakter, der den Tumoren ein gesprenkeltes Aussehen verleiht. Mitunter kann, wie z. B. im Fall 15, das hämorrhagische Aussehen ganz dominieren. Oft sind in der Schnittfläche schon makroskopisch Cystenräume von ungefähr Stecknadelkopfgrösse zu bemerken.

*Lage:* Die Topographie der Tumoren ist charakteristisch. Sie kommen sowohl an der dorsalen wie ventralen Oberfläche des Kleinhirns vor, zeigen aber vorzüglich eine Lokalisation

teils nach hinten, teils lateral (siehe Abb. 29—30). In der Mittellinie und nach vorne (Vermis sup.) werden sie also gänzlich vermisst. Die Kleinhirnpartie, in der sie am häufigsten vorkommen, ist die Tonsille.

Die Lage ist in sämtlichen Fällen cortical oder subcortical, und die Tumoren reichen oft bis zur Pia hinaus, ohne diese jedoch in weiterer Ausdehnung zu engagieren.

*Abgrenzung:* Die Abgrenzung der Tumoren gegen das umgebende nervöse Gewebe ist immer scharf und gut markiert. Der Tumor liegt in dem Gewebe gleichwie eine in dieses eingelassene fremde, naevusartige Partie. Zuweilen, wie in Fall 3 und 5, sieht man den Tumor sich in die Umgebung fortsetzen, einigen gröberen Gefässstämmen folgend und diese wie mit einem Mantel umgebend. Nirgends dringt er aber in das nervöse Gewebe ein.

*Das mikroskopische Bild* zeigt bei schwacher Vergrößerung einen sehr zellenreichen Tumor. Bei stärkerer Vergrößerung erscheint derselbe aus einer grossen Anzahl kapillarer Gefässe aufgebaut, die ein dichtes Geflecht von schlingendem Verlaufe bilden. Im Längsschnitt werden Gefässe nur ausnahmsweise in grösserer Ausdehnung angetroffen. Die Kapillaren sind stark gewuchert. Bei Malloryfärbung sind die Kapillarwände als blaue Faserzüge sichtbar, zwischen denen wenig Bindegewebsfibrillen erkennbar sind. Diese Kapillaren sind in verschiedenen Gebieten sehr wechselnd mit Blut erfüllt, und diese Erscheinung variiert ausserdem beträchtlich in den verschiedenen Fällen. So zeigen die Fälle 1, 2, 8, 12, 14 und 15 stark mit Blut erfüllte Kapillaren, was besonders in den beiden letzten Fällen auffallend ist. Dagegen zeigen die Fälle 3, 4, 5, 6, 7, 9, 10, 11 und 13 verhältnismässig blutleere Kapillaren, was in gewissen Fällen zur Folge hat, dass die Angiomdiagnose gar nicht so nahe zur Hand liegt. (Siehe Abb. 56—59).

Die Kapillaren zeigen eine deutliche Endothel-Bekleidung von wechselnden Aussehen. In den weiteren, oft bluterfüllten Gefässräumen sind die Endothelzellen von flacher Form und enthalten einen chromatinreichen Kern. Sie haben also das gewöhnliche Endothelaussehen. Die engeren sehr stark gewu-

cherten Gefässe haben oft grosse, stark gequollene Endothelien mit blasigem, chromatinarmen Kern und blass färbbares, teilweise verästeltes Protoplasma. Hierdurch werden die kapillaren Räume oft ausgefüllt und der Tumor bekommt das Aussehen einer soliden Neubildung und gleicht mehr einem Hämangioendotheliom.

Es sind auch im Tumor Spalträume mit einer Wand anzutreffen, die nur aus Protoplasmaspangen der Tumorzellen ohne Ausdifferenzierung eines Endothellagers gebildet werden, wo aber im Lumen ausser einem plasmatischen Transsudat zuweilen rote Blutkörperchen angetroffen werden.

*Die zwischen den Kapillaren liegenden Zellen bilden einen grossen Teil des Tumors, wodurch sich dieser von einem gewöhnlichen Angiom unterscheidet.* Diese Zellen haben nur ausnahmsweise deutliche Zellengrenzen und bilden durch ihr Zusammenhängen *ein netzähnliches Syncytium*. Im Zellenprotoplasma kann an gewissen Stellen eine feine Ausbildung von fibrillärer Substanz beobachtet werden. Die Kerne sind ziemlich gross und hell; die Kernmembran ist deutlich zu sehen, dagegen gewahrt man kein Kernkörperchen.

Das Protoplasma der Endothelzellen hat in grosser Ausdehnung das Aussehen tropfenartiger Gebilde von relativ grobem Kaliber und Gleichförmigkeit. Bei der Fettfärbung findet man, dass diese Körner aus Lipoiden bestehen, und man erhält mit Sudan eine rote Färbung in fast gleicher Ausdehnung wie bei einem Hypernephrom, obgleich das Plasma der Zellen nur tropfenweise positive Fettfärbung gibt und das Aussehen also am ehesten mit dem von Xanthomzellen übereinstimmt. Ein Teil dieser Lipoide zeigt im polarisierten Licht Doppelbrechung. *Das histologische Bild, das diese Tumoren bei der Fettfärbung zeigen, ist demnach sehr charakteristisch und spezifisch; es wurde, abgesehen von ein paar älteren Präparaten die längere Zeit in konzentriertem Spiritus aufbewahrt wurden, an meinen sämtlichen Fällen erhalten.* (Abb. 61—62).

Ein anderes Charakteristikum, wodurch sich die Mehrzahl dieser Tumoren auszeichnet, ist das Vorkommen von kleinen Riesenzellen (Fall 1, 2, 3, 6, 8, 10, 11, 14 und 15). Ausser einen



bedeutenden Zellpolymorphismus findet man teils einzelne, teils in kleinen Gruppen gelegene Riesenzellen mit gewöhnlich einem, zuweilen aber ein paar Kernen, die sehr chromatinreich sind. Diese Zellen erreichen ungefähr das 3—4 fache der Grösse der übrigen Tumorzellen. (Abb. 60.)

Ribbert (1904) hat gezeigt, dass die Gefässverhältnisse der Angiome derartige sind, dass mit den benachbarten Kapillargebieten keine Verbindung vorhanden ist, und dass das Angiom eine selbständige Bildung mit eigenen zu- und abführenden Gefässen darstellt. Das Gleiche scheint mit meinen Kleinhirngangiomen der Fall zu sein. Ihre scharf markierte Grenze spricht dafür, dass mit den angrenzenden Kapillargebieten keine Verbindung vorhanden ist. Dagegen werden neben dem Angiom in der Mehrzahl der Fälle normal entwickelte, oft auffallend grobkalibrige Arterien und Venen gesehen. In mikroskopischen Präparaten können an mehreren Stellen ein Stück in das Angiomgewebe hinein kleine Arterien mit charakteristischem Wandbau angetroffen werden. In einem Falle (Nr. 9) habe ich Gelegenheit gehabt, in einer Serie von Schnitten zu verfolgen, wie sich die ausserhalb des Angioms makroskopisch bemerkbaren Arterien im Innern des Geschwulstgewebes verzweigen und in dieses aufgehen.

In den Tumoren werden in sämtlichen Fällen kleine cystöse Räume von cavernösem Typus angetroffen. Sie besitzen eine vollständige Endothelbekleidung und eine fibrillär-bindegewebige Wand und gehen oft in engere Kapillaren über; diese Räume sind deutlich cavernöse Erweiterungen dieser Kapillaren. Der Inhalt besteht aus roten Blutkörperchen, die häufig konglutiniert sind, sowie aus Plasma.

In sämtlichen untersuchten Tumoren werden markante und ausgebreitete Zirkulationsstörungen angetroffen. Diese sind nicht so hochgradig, dass es zur Trombotisierung oder Verstopfung der Gefässe und der cavernösen Räume durch weisse Blutkörperchen kommt, sondern sie geben sich teils durch eine Konglutinierung und verminderte Färbbarkeit an gewissen Stellen der roten Blutkörperchen, teils und vor allem durch die reichliche Ausbildung von Transsudat zu er-

kennen. Dieses ist homogen und schwach färbbar, gibt aber hier und da positive Fibrinfärbung. Diese Plasmamassen werden in der Regel in den cavernösen Räumen oder in erweiterten Kapillaren angetroffen, kommen aber ausserdem sehr oft aussen im eigentlichen Tumorgewebe vor, ohne dass eine deutlich begrenzende Gefässwand bemerkt werden kann.

Bei der Gliafärbung mit Viktoriablauf findet man im nervösen Gewebe in der nächsten Umgebung des Tumors eine mässige, reaktive Bildung von Faserghia. Von hier aus dringen einzelne Gliafasern in die Randpartien des Tumors ein. Dagegen können in den zentraleren Teilen des Tumors gar keine Gliafasern konstatiert werden, weder bei der Färbung mit Viktoriablauf noch nach Mallory.

Da nun der Tumor allerdings zellenreich ist, die Zelldichte aber trotzdem nicht hochgradig ist, sollte, für den Fall dass ein Gliom vorläge, offenbar eine Färbung der vorhandenen Gliafasern erhalten werden.

Aus obenstehender Beschreibung ergibt sich mit voller Klarheit, dass *die Tumoren in diesen Fällen angioplastische Neubildungen sind, und da die Tendenz zur Ausbildung von kapillaren Räumen stets mehr oder weniger deutlich vorhanden ist, zur Gruppe der hyperplastischen Hämangiome gehören.* Zu dieser Diagnose sind durch frühere Untersuchungen auch Reinhardt (Fall 12), Ghon (Fall 14) und Koch (Fall 15) gekommen.

Man findet also, dass in sämtlichen Fällen ein Tumor vorgelegen hat, der in allen von ganz gleichartigem Charakter gewesen ist. Die Identifizierung ist durch die Anwesenheit folgender Eigenschaften ermöglicht worden:

- I. Relative Kleinheit der Tumoren.
- II. Corticale Lage; lateral und nach hinten im Kleinhirn.
- III. Scharf markierte Tumorgrenze.
- IV. Das mikroskopische Bild eines kapillaren hyperplastischen Hämangioms mit Vorkommen von cavernösen Räumen, Pseudoxanthomzellen, kleinen Riesenzellen sowie plasmatischem Transsudat.

Ferner wird man von der Tatsache frappiert, dass von den

Cysten mit einem Angiom in der Wand nicht weniger als fünf Fälle ein gleichzeitiges Vorkommen anderer Neubildungen aufweisen, nämlich:

Fall 2: Hypernephrom, Cystenpancreas, Nierencysten.

Fall 4: Nebennierenadenome, Angiomatosis retinae.

Fall 12: Hypernephrom, multiple Kleinhirnangiome.

Fall 13: Eine kirschkerngrosse Cyste in der linken Niere.

Fall 15: Multiple Rückenmarkangiome, Cystenpancreas, einzelne Nierencysten, Markfibrom, multiple Hypernephrome in der linken Niere, Lebercavernom.

Auf diese interessante Koinzidenz wird in einem späteren Zusammenhang zurückgekommen werden.

Die Beschreibung von Cystenwandung und Cystenflüssigkeit wird weiter unten für meine sämtlichen Cystengruppen gemeinsam erfolgen. (S. 63.)

## B. Cysten in Verbindung mit einem Gliom.

Fall 17. H. K. 22 Jahre, Frau; Nr 3741 in den Sammlungen.

Keine Heredität für Nervenkrankheiten. Die Patientin soll seit mehreren Jahren an Kopfschmerz gelitten haben. Im Jahre 1909 verspürte sie in der linken Körperhälfte eine geringe Schläffheit. Später wurde das Sehen nebelig und die Patientin wurde am 5. 4. 1911 in die hiesige Augenklinik aufgenommen. Sie zeigte damals eine ausgesprochene Stauungspapille am linken Auge und eine beginnende am rechten. Im Herbst 1911 wurde die Patientin von schwerem Kopfschmerz und Erbrechen befallen. Sie zeigte wackelnden Gang, Romberg war positiv. Deutliche Ataxie in den Extremitäten.

Da offenbar ein Gehirntumor vorhanden war, eine Lokaldiagnose jedoch unmöglich war, wurde am 7. 11. 1911 in der chirurgischen Klinik eine palliative Trepanation ausgeführt. Darauf folgte temporäre Besserung. Die cerebralen Symptome kamen aber bald wieder, wozu sich auch eine linksseitige Parese gesellte. Die Patientin verschied 18. 3. 1913.

Sektion (Prof. Sjövall): Gehirnwindungen maximal abgeplattet. Das Ventrikelsystem kolossal dilatiert.

Im vordersten Teil der Vermis sup. cerebelli wird eine etwas weniger als walnussgrosse Geschwulst ( $2,5 \times 3$  cm) von fester Konsistenz und grauroter Farbe angetroffen. Zentral in der Geschwulst befindet sich eine bohnergrosse Blutung. Der Tumor ist gut begrenzt; er drückt auf das Dach des vierten Ventrikels. Hinter der Geschwulst wird eine etwas grössere Cyste ( $3,5 \times 2,5$  cm) angetroffen, die in der Mittellinie und etwas rechts derselben gelegen ist. Die Cystenwandung ist glatt und eben, teilweise braunpigmentiert. Der Cysteninhalt ist von hellroter Farbe.



In der Leber ist an einer Stelle der Oberfläche des rechten Lobus ein gut erbsengrosser, grauer Geschwulstknoten vorhanden, der gut abgegrenzt ist. Bei der mikroskopischen Untersuchung erweist er sich als ein typisches Adenom.

Die *mikroskopische Untersuchung* des Kleinhirntumors zeigt, dass dieser ein mässig zellenreiches, faserbildendes Gliom mit einem ausserordentlichen Gefässreichtum ist. Teils sind erweiterte, oft von einem hyalinen Transsudat umgebene Gefässe vorhanden, teils angiomatöse, glomerulusähnliche Partien. Grosse Partien des Tumors sind stark aufgelockert und ödematös. Die Fettfärbung fällt negativ aus. (Abb. 63.)

Die *Cystenwandung* besteht aus Gliagewebe ohne eine ependymale Bekleidung. In ihrer innersten Schicht befinden sich zahlreiche, grosse Zellen, die Blutpigment enthalten. Siehe Abb. 15 und 47.

*Path. anat. Diagnose:* Glioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus + Adenoma hepatis.

#### Fall 18. (Nr. 2258 in den Sammlungen).

Ein älteres Museumpräparat (1883). Keine klinischen Angaben.

In der rechten Kleinhirnhemisphäre befindet sich ein Tumor von der Grösse eines kleinen Hühnereies ( $2 \times 3,5$  cm), der an der Oberfläche kleinknotig ist. Die Geschwulst nimmt den vorderen und unteren Teil des Lobus ein. Im Anschluss an den Tumor liegt hinter denselben in der Kleinhirnsubstanz eine Cystenbildung von Walnussgrösse ( $2 \times 3$  cm). Diese ist von einer grauweissen Membran, die glatt und eben ist, bekleidet. Das Cystenlumen ist von einer blassgrauen, halbdurchscheinenden, gelatinösen Masse erfüllt. Die Topographie des Tumors und der Cyste ergibt sich aus Abb. 16.

*Mikroskopische Untersuchung:* Wegen des Alters des Präparates werden keine ganz deutlichen Bilder erhalten, was die Beurteilung erschwert. Der Tumor scheint indessen ein sicheres Gliom mit faseriger Zwischensubstanz zu sein. Gewisse Teile sind gefässreich, zuweilen sogar von kavernösem Aussehen mit weiten Gefässräumen, aber ohne angiomatöser Proliferation. Die Fettfärbung fällt negativ aus.

Die *Cystenwandung* besteht aus Gliagewebe und ist ohne Ependymbekleidung.

*Path. anat. Diagnose:* Glioma et Cysta cerebelli.

#### Fall 19. A. M. 20 Jahre, Frau. Sektionsnummer 240/1913. Pathol. Abt. d. Sahlgrenschen Krankenhauses zu Gothenburg.

Die Patientin litt seit  $1\frac{1}{2}$  Jahren an Schmerzen im Hinterhaupt sowie Erbrechen. Bei der Untersuchung ergeben sich allgemeine Zeichen für Gehirntumor und Stauungspapille. In der chirurgischen Abteilung des Sahlgrenschen Krankenhauses zu Gothenburg wird eine Entlastungstrepanation vorgenommen. Die Patientin starb am 28. 7. 1913.

*Sektion* (Dr. Forselius): Gehirnbruch in der Trepanationsöffnung mit eiteriger Infektion.

Vor dem vorderen oberen Rande der linken Kleinhirnhemisphäre wölben sich einige hochgelbe Blasen vor. Nach rückwärts verschwinden sie unter einem Dach, das von einem dünnen Lager Hirngewebe gebildet wird und welches dem vordersten Teile der linken Kleinhirnhemisphäre angehört. Nach dem Spalten dieses Daches sieht man, dass die Blasen ein unregelmässiges Konglomerat bilden, das grösser als eine Walnuss ist, einen gerundeten hinteren Pol und vier nach vorne gerichtete, zehen-

ähnliche Vorsprünge aufweist. Besonders der hintere Teil der Cysten wölbt sich ziemlich stark nach rechts, die Vermis vor sich herdrängend. Beim Einschneiden zeigt es sich, dass die Neubildung aus zwei Teilen besteht, nämlich teils aus einem soliden Tumor in der Grösse einer Haselnuss ( $2 \times 2 \times 2$  cm), der im vordersten Teil der Vermis superior gelegen ist, teils aus einer cystösen danebenliegenden Bildung, die sich von der oberen Kleinhirnoberfläche nach vorne, lateral um den Tumor wölbt und teilweise von den Häuten des Kleinhirns gebildet zu sein scheint.

*Mikroskopische Untersuchung:* Der Tumor ist ein faserreiches, mässig zellenreiches Gliom. Grosse monströse Gliazellen kommen reichlich vor. An mehreren Stellen sind grosse, oft trombotisierte Gefässe zu sehen, dagegen aber keine Ausbildung von angiomatösen Gefässpartien. Die Fettfärbung fällt negativ aus.

Die Cystenbildung liegt teilweise aussen in den Gehirnhäuten, die die äussere Wandung derselben bilden.

Die Lage und das makroskopische Aussehen der Cyste und des Tumors zeigt Abb. 17 und 43—44.

Die übrigen Organe zeigen nichts Bemerkenswertes.

*Path. anat. Diagnose:* *Glioma et Cysta cerebelli.*

## Fall 20. G. B. 17 Jahre, Frau.

Die Mutter des Patienten starb an einer Kleinhirnaffektion, worüber folgendes erwähnt werden kann.

Seit 10 Jahren hatte sie an Kopfschmerz gelitten, der sich im Anschluss an die Menstruation eingestellt hatte. Die Schmerzen endeten oft mit Erbrechen. Sie hat nie Schmerzen in oder Ausfluss aus den Ohren gehabt, begann aber während der letzten Jahre schlecht zu hören. Drei Wochen vor der Aufnahme im Krankenhaus bekam sie Kopfschmerz anderer Art als früher und dieser war auf die Stirn und den Nacken lokalisiert. Wenn dieser am heftigsten gewesen ist, hat sie wiederholt Erbrechen gehabt. In der letzten Woche ist sie auch von Schwindel belästigt worden. Sie wurde am 22. 6. 1920 in die medizinische Abteilung des Allgemeinen Krankenhauses zu Malmö aufgenommen. Sie war damals 33 Jahre alt.

*Status:* Klagt über heftigen Kopfschmerz in Stirn- und Nackengegend. Keine Nackensteife. Lasègue negativ. Augenhintergründe ohne Bemerkenswertes. Babinski negativ. Kein Fieber. Am 27. 6. 1920 verschied der Patient plötzlich ohne vorherige Anzeichen und ohne dass andere Symptome dazugekommen sind.

*Sektion (Dr. Möller):* Die Gehirnwindungen abgeplattet. Die Seitenventrikel sind etwas dilatiert und enthalten eine klare Flüssigkeit.

Die rechte Kleinhirnhemisphäre ist, besonders in ihrem hinteren Teil, von weicherer Konsistenz als normal. Hier wird, von der Oberfläche durch eine ein paar mm dicke Gewebeschicht getrennt, ein gut abgekapselter »Abszess« von etwas mehr als Haselnussgrösse angetroffen. Er ist von gelbgrünem, zähen »Eiter« erfüllt und seine Wandung besteht aus einer festen, graulichen, auf der Innenseite glatten »Bindegewebskapsel«. Die Hemisphäre ist in der Umgebung ödematös aufgelockert. Die Dura an der Schädelbasis ist überall glatt und spiegelnd; nirgends ist eine Eiteransammlung anzutreffen. Das rechte Innenohr wird aufgemittelt, wird aber ohne Veränderungen gefunden.

Die Organe der Brust- und Bauchhöhle zeigen keine krankhaften Veränderungen.

*Path. anat. Diagnose:* *Abscessus chron. cerebelli.*

Es kann in Frage gestellt werden, ob die Veränderung im Kleinhirn von entzündlicher Natur gewesen ist. Die Abwesenheit eines Otits sowie die Fieberfreiheit sprechen dagegen. Dagegen lassen sich sowohl die klinischen Symptome eines progressiven Hirntumors sowie der Obduktionsbefund gut mit der Annahme vereinen, dass *es sich um eine Kleinhirncyste gehandelt hat.*

Ich gehe jetzt zur Krankengeschichte der Tochter über.

Das Mädchen hatte seit 9 Tagen Kopfschmerz, der an Intensität zunahm und meistens auf die linke Kopfhälfte lokalisiert war. Seit einer Woche ist sie zu Bette gelegen und hat sich wirr gefühlt, wenn sie aufzustehen versucht hat. Sie wurde am 27. 11. 1925 in die medizinische Abteilung des Allgemeinen Krankenhauses zu Malmö aufgenommen.

*Status:* Klagt stark über Schmerzen über den Schläfen. Keine Nackensteife. Lasègue bei 45 Graden positiv, auf beiden Seiten gleich. Babinski negativ. Romberg schwach positiv. Im übrigen fällt die Untersuchung negativ aus.

Am 31. 12. 1925 zeigt sich das Gehör auf beiden Ohren herabgesetzt, am stärksten links. Romberg ist jetzt positiv mit Falltendenz nach links. Spontanes Fehlzeigen mit Abweichung nach aussen der linken Hand. Der Berührungs- und Temperatursinn ist im linken Trigeminusgebiet herabgesetzt. Während des Krankenhausaufenthaltes entwickelt sich eine doppelseitige Stauungspapille.

Die Patientin wird auf die chirurgische Abteilung überführt, wo am 12. 1. 1926 eine Trepanation der hinteren Schädelgrube vorgenommen wird (erste Seance). Die Dura erwies sich äusserst gespannt. Sie wird nicht geöffnet, sondern die Operation wird unterbrochen und der Haut-Periostknochenlambon wird zurückgelegt und suturiert.

Der Zustand der Patientin nach der Operation war ziemlich gut, aber am 15. 1. abends tritt plötzliche Verschlechterung ein, worauf die Patientin innerhalb weniger Minuten stirbt.

*Sektion* (Verfasser, am 16. 1. 1926): Die Kalotte ist dünn mit gehirnwundungähnlicher Innenfläche. Die Dura etwas gespannt. Die Gehirnwundungen abgeplattet; beträchtlicher Hydrocephalus internus mit klarer Flüssigkeit. Auch der dritte Ventrikel ist erweitert.

Das Tentorium wird vom Kleinhirn gleichförmig gewölbt. Dieses ist in der Vermis sup. und in der linken Hemisphäre hochgradig fluktuierend. Die Punktion an dieser Stelle liefert eine klare, schwach gelbe Flüssigkeit, die spontan koaguliert. Nach dem Entleeren fällt das Kleinhirn zusammen und wird herausgenommen. Man findet nun in der Mittellinie zuvorderst in der Vermis sup. einen ungefähr bohnergrossen, festen kleinen Tumor ( $1,5 \times 0,7$  cm), der grauweiss, markartig und mit einem erbsengrossen gesprenkelten Zentrum versehen ist. Die Cyste ( $6 \times 4,5 \times 3$  cm) überschreitet die Mittellinie etwas nach rechts und nimmt die Vermis sowie die ganze linke Hemisphäre der Markpartie ein. Sie hat eine glatte ungefähr 1 mm dicke Wandung, die sich von der Unterlage trennen lässt. Es ist keine Verbindung mit dem vierten Ventrikel vorhanden; dieser ist in seinem vorderen Teil stark erweitert. Das Kleinhirn und der Gehirnstamm fühlen sich weicher und schlaffer an als normal.

Zu den übrigen Organen ist nichts zu bemerken. Im linken Ovarium befindet sich indessen eine haselnussgrosse einräumige Cyste mit klarem Inhalt.



Die Lage und das makroskopische Aussehen der Cyste und des Tumors zeigt die Abb. 18 und 45—46.

**Mikroskopische Untersuchung:** Der Tumor ist ein auffallend zellenarmes Gliom mit reichlicher Ausbildung von kräftiger Faserghia, so dass der Tumor an gewissen Stellen an ein zellenarmes Fibrom erinnern kann. Im Tumor findet man Gefässe von gewöhnlichem Aussehen, sogar kleine Arterien mit charakteristischem Wandbau. Ausserdem sind weite, dünnwandige Gefässe vorhanden, die an mehreren Stellen trombotisiert und von kleinen Blutungen umgeben sind. Im Zentrum des Tumors trifft man vasculäre Bildungen von anderer Beschaffenheit, die aus dichtliegenden kapillären Gefässen mit deutlich hervortretenden Endothelien sowie umgebendem Bindegewebe bestehen. Das Ganze macht den Eindruck einer kleinen angiomatösen Proliferation. Anschliessend an dieses Gebiet ist ein grosser zentraler Teil des Tumors stark aufgelockert, von grösserem Zellenreichtum und von einem plasmatischen Transsudat erfüllt.

Das der Tumor relativ alten Datums ist, wird durch das sehr zahlreiche Vorkommen von kleinen Kalkkonkrementen dargetan. (Abb. 64.)

Die Fettfärbung fällt, abgesehen von einigen kleineren nekrotischen Gebieten, negativ aus.

Die Cystenwand besteht aus Gliagewebe und ist ohne Ependymbekleidung.

*Pathol. anat. Diagnose: Glioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.*

#### Fall 21. H. M. 44 Jahre, Frau.

Seit Januar 1923 Kopfschmerzen und Doppelsehen, zunehmende Verschlechterung des Sehvermögens. Wurde am 29. 11. 1923 in die medizinische Klinik des Serafimerkrankenhauses aufgenommen.

**Status:** Atrophische Stauungspapillen. Ataktischer Gang. Romberg positiv. Falltendenz nach hinten. Der Harn enthält keinen Zucker. Gestorben am 7. 12. 1923.

**Sektion (Dr. Reuterwall):** Im Kleinhirn wird in der Vermis sup. und den angrenzenden Teilen der Hemisphären eine apfelgrosse ( $5 \times 4 \times 4,5$  cm) Cyste mit fester Wandung und gelbem, gelatinösen Inhalt angetroffen. In der oberen Wandung der Cyste befindet sich links der Mittellinie ein mandelgrosser Tumor ( $2,4 \times 1,3 \times 1$  cm), der gegen die Umgebung gut abgegrenzt erscheint. Beim Durchschneiden des Tumors zeigt dieser teils ein grauweisses, markartiges, teils ein gefässreiches, hämorrhagisches Aussehen. Die Cystenwand ist glatt und eben sowie deutlich ausgebildet. Ihre Dicke beträgt ungefähr 1 mm. Die Lage und das makroskopische Aussehen von Cyste und Tumor sind in Abb. 19 und 48 ersichtlich.

**Mikroskopische Untersuchung:** Der Tumor besteht aus zwei Komponenten, teils aus einem deutlich zellenarmen, fadenreichen Gliom, teils aus einer kleineren, fast rein angiomatösen Partie, in der jedoch zwischen den Gefässproliferationen Gliagewebe vorhanden ist. Neben dieser gefässreichen Partie befindet sich im rein gliomatösen Teil des Tumors ein ausgesucht schönes Bild einer cystischen Degeneration des Gliomgewebes mit Ausbildung von kleinen gleichförmigen mikroskopischen Hohlräumen. Die Fettfärbung fällt negativ aus, mit Ausnahme an einigen Stellen, wo sich der Tumor in Nekrose befindet. Einzelne Kalkeinlagerungen sind vorhanden.

Die Cystenwandung besteht aus Gliagewebe ohne Anzeichen von Ependymbekleidung.

Bei der Sektion wird im übrigen ein haselnussgrosses Myom im Uterus angetroffen und ein etwas mehr als erbsengrosses im linken Ligamentum rotundum.

*Path. anatom. Diagnose: Glioma et Cysta cerebelli + Myomata uteri et Ligament. rotund.*

Fall 22. E. T. 9 Jahre, Mädchen. (Nr. 678/1925, Nervenklinik des Kommunehospitals, Kopenhagen).

Die Patientin hat seit 1½ Jahren an occipitalem Kopfschmerz, Schwindel und Erbrechen gelitten. Keine Heredität für Nervenkrankheiten. Wurde in die Nervenklinik des Kommunehospitals aufgenommen.

Die Patientin zeigte hier einen schlingernden, cerebellären Gang. Das Kranium war leicht hydrocephal mit erweiterten Venen. Doppelseitige Stauungspapille. Abducens-Parese. Herabgesetzter Berührungssinn der rechten Gesichtshälfte. Ataxie der unteren Extremitäten. Babinski auf der linken Seite positiv. Die Röntgenuntersuchung zeigt eine Erweiterung des Kraniums mit klaffenden Suturen.

In der chirurgischen Klinik wurde eine occipitale Trepanation vorgenommen, die mit recht so starker Blutung und Atembeschwerden verbunden war. Die Patientin starb im Anschluss an die Operation.

*Sektion* (Dr. Melchior 1. 9. 1925): Nur der Kopf wurde geöffnet. Hierbei fliesst eine reichliche Menge seröser Flüssigkeit heraus, vermutlich 2—300 ccm. An der Oberfläche des Gehirns ist nichts Abnormes zu sehen. Beim Horizontalschnitt durch das Kleinhirn wird in der rechten Hemisphäre eine mandarinengrosse Cyste (4 × 3 cm) angetroffen und im vorderen Teil ihres Bodens ein walnussgrosser, graulicher Tumor, der von der Marksubstanz des Kleinhirns auszugehen scheint.

Die Lage und das makroskopische Aussehen von Cyste und Tumor zeigt die Abb. 20 und 49.

*Mikroskopische Untersuchung:* Der Tumor besteht aus einem fadenreichen, relativ zellenarmen Gliomgewebe. Er enthält stellenweise gelatinöse Gebiete mit stark ödematöser Auflockerung (»myxomatöse« Umwandlung). Die Gliazellen sind hier stark geschwollen und bilden sternförmige Figuren. Im Innern dieser Gebiete finden sich an mehreren Stellen kleine Inseln von nicht aufgelockertem Gliomgewebe, das die gleiche Beschaffenheit wie die Hauptpartie des Tumors aufweist. Der Tumor ist relativ gefässarm, ausser in den gelatinösen Gebieten, wo der Gefässreichtum gross ist. Die Gefässe sind oft von hyalinen Mänteln umgeben und in den benachbarten Geschwulstpartien befinden sich grosse plasmatische Transsudate.

*Die Cystenwandung* besteht aus lockerem Gliagewebe ohne Ependymbekleidung.

Fall 23. A. H. 11 Jahre, Mädchen.

Keine Heredität für Nervenkrankheiten. Die Patientin hat seit ungefähr 1919 heftige Anfälle von Kopfschmerz mit Erbrechen gehabt, zuerst nur 1—2 Mal im Monat, dann öfter mit nur wenigen Tagen Zwischenraum. Wurde am 6. 12. 1921 in die hiesige pediatriische Klinik aufgenommen.

*Status:* Allgemeinzustand gut. Gang breitspurig und wackelnd. Romberg positiv. Finger-Nasenspitzenversuch etwas unsicher. Kein Intentionstremor.

*Ophthalmoskopisch:* Atrophia nervi opt. utr.

Die Patientin erhielt eine Röntgenbehandlung des Kraniums und ihr Zustand verbesserte sich, sodass sie aus sein und gehen konnte, jedoch nicht ohne Stütze. Bei zwei Krankenhausaufenthalten im Jahre 1922 war der Zustand ziemlich unverändert, und die Patientin ging in die Blindenschule.

Im August 1924 wurde die Patientin abermals schlechter und bekam so heftigen Kopfschmerz, dass sie schrie. Sie hatte damals auch zuweilen Erbrechen. Wurde am 12. 11. 1924 wiederum in die pädiatrische Klinik aufgenommen.

*Status:* Allgemeinzustand beeinflusst, teilnahmslos und somnolent. Kann ohne Stütze nicht stehen und dann breitspurig und wackelnd. Am 22. 11. 1924 zeigt sich eine Andeutung zu Nackensteife, und Lasègue ist bei 60—70 Graden positiv. Die Patientin verschied am 25. 11. 1924.

*Sektion* (Verfasser): Die Schädelknochen zeigen in der Umgebung der Suturen starke Verdünnungen. Dazwischen ist der Knochen an der Innenseite reibeisenartig. Die Dura ist deutlich gespannt und die Gehirnwindungen abgeplattet. Das Ventrikelsystem ist stark erweitert und enthält eine klare Flüssigkeit. In der hinteren Schädelgrube bemerkt man, dass sie auf der rechten Seite grösser und tiefer ist als auf der linken sowie dass sie einige osteophytische Auflagerungen aufweist.

Das Kleinhirn fühlt sich im hinteren Teil der rechten Hemisphäre fester als normal, die Vermis und die linke Hemisphäre fluktuierend an. Beim Einschneiden werden 41 ccm bernsteingelbe, klare Flüssigkeit entleert, die nach kurzem spontan koaguliert. Bei einem sagittalen Medianschnitt durch das Kleinhirn zeigt es sich, dass die hintere untere Partie der rechten Hemisphäre von einem soliden Tumor eingenommen wird, während die Vermis und die Markpartie der linken Hemisphäre in eine apfelgrosse Cyste ( $5 \times 4 \times 3$  cm) aufgegangen sind. Der Tumor ist von der Grösse eines kleinen Eies, seine Schnittfläche ist grauweiss und ohne makroskopische angiomatöse Partien. Er scheint gegen das umgebende Kleinhirngewebe ziemlich scharf abgegrenzt zu sein. Die Wandung der Cyste ist eben und glatt und von ungefähr 1 mm Dicke.

Die Lage und das makroskopische Aussehen der Cyste ergeben sich aus Abb. 21 und 50.

*Mikroskopische Untersuchung:* Der Tumor ist ein zum grössten Teil zellenarmes und fadenreiches Gliom. Es sind aber ziemlich zellenreiche Partien vorhanden. In kleinen Gebieten des Tumors werden gut entwickelte, angiomatöse Partien angetroffen; sie erreichen aber keinen grösseren Umfang. Die Fettfärbung fällt negativ aus.

*Die Cystenwandung* besteht aus lockerer, parallelfaseriger Glia ohne Ependymbekleidung.

Das Rückenmark und seine Häute zeigen nichts Pathologisches.

Die übrigen Organe erboten nichts Bemerkenswertes.

*Pathol. anat. Diagnose:* Glioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.

Fall 24. S. D. 7 Jahre, Mädchen. (Nr. 2288 in den Sammlungen).

Museumpräparat von der Obduktion am 16. 6. 1883.

Nur der Kopf wurde untersucht. Die Kalotte ist ungewöhnlich dünn und gross. Die Gehirnwindungen sind stark abgeplattet. Kolossale Erweiterung der Ventrikel.

In der rechten Kleinhirnhemisphäre befindet sich, den vorderen oberen Teil derselben einnehmend, eine ungleich lobierte, gut apfelgrosse



Geschwulst ( $4,5 \times 3$  cm). Die Geschwulst hat beim Durchschneiden ein markiges, lichtgraues Aussehen mit zentraler Erweichung.

Bei einer von mir vorgenommenen Präparation und näheren Untersuchung des Kleinhirns wird hinter der Geschwulst eine medial und oberhalb dieser liegende Cyste von der Grösse eines halben Eies ( $3 \times 1,5$  cm) angetroffen. Sie hat glatte Wände.

Die Lage von Cyste und Tumor zeigt die Abb. 22.

*Mikroskopische Untersuchung:* Das histologische Bild ist wegen des Alters des Präparates nicht ganz deutlich. Man sieht indessen gerundete Zellkerne von Gliatyp sowie ein feines fädiges Netzwerk. Es liegt also sicherlich ein Gliom vor. Die Gefässe sind nicht besonders hervortretend und angiomatöse Proliferationen wurden nicht gefunden.

Die Cystenwand besteht aus lockerem Gliagewebe ohne Ependymbekleidung.

*Pathol. anat. Diagnose:* Glioma et Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.

Die gliomatösen Tumoren, durch die sich die Cysten dieser Gruppe auszeichnen, sind von sehr wechselndem Charakter. Gewisse gemeinsame Züge lassen sich indessen feststellen.

*Grösse:* Die Tumoren sind in den meisten Fällen von beträchtlicher Grösse (walnuss-, ei-, apfelgross). Nur in den Fällen 20 und 21 sind die Tumoren relativ klein und von einer Grösse, die mit dem Angiom verglichen werden kann (bohnen-, mandelgross).

*Lage:* Die Mehrzahl der Tumoren liegen dorsal, medial und vorne (Vermis sup.), also gerade in jenem Gebiete, wo man die angiomatösen Tumoren nicht antrifft (siehe Abb. 28). Eine Ausnahme bildet der Fall 18, der ventral liegt, und der Fall 23, der den hinteren und unteren Teil der rechten Kleinhirnhemisphäre einnimmt. Mehrere der in der Vermis sup. gelegenen Gliome haben eine corticale Lage (Fall 19, 20 und 21). Die grösseren Gliome wölben sich knotig von der Kleinhirns substanz vor (Fall 18 und 24).

*Abgrenzung:* Die in Frage stehenden Tumoren müssen zu den sogen. circumskripten Gliomen gerechnet werden, da sie nicht diffus in die umgebende Kleinhirns substanz übergehen. Die Grenze ist natürlich gar nicht so deutlich wie bei den Angiomen, kann aber ziemlich gut wahrgenommen werden. In mehreren Fällen ist am Tumorrand ein Saum von Faser glia vorhanden, in bezug auf den nicht entschieden werden kann, ob er vom Tumor selbst gebildet wird oder ob er als eine Reaktion des umgebenden Kleinhirngewebes zu betrachten ist.

*Mikroskopisches Aussehen:* Diese Gliome kennzeichnen sich durch einen sehr mässigen Zellenreichtum, und in gewissen Teilen können die Zellkerne sehr spärlich sein. Im Einklang damit steht, dass das Vorkommen von Gliafasern dominiert und besonders in Fall 20 und 21 fast den ganzen Tumor bildet. Kennzeichnend ist ferner die reichliche Ausbildung von Blutgefässen, die wenigstens in gewissen Tumorteilen imponierende Formen annehmen können. Ausser Gefässen mit normaler und gut ausgebildeter Wandung, wo die gewöhnlichen Schichten unterschieden werden können, kommen teils dünnwandige, ausgespannte, kavernöse Räume vor, teils Partien von angiomatösem Aussehen. Die letztgenannten Gebiete tragen nicht immer das Gepräge von Telangiektasien, sondern machen zuweilen den Eindruck wirkliche Gefässproliferationen zu sein, die im Gliom entstanden sind. Diese Angiomgebiete bilden oft glomerulusähnliche Inseln im Gliomgewebe (Fall 17, 18, 20, 21 und 23). Besonders im Fall 21 ist, wie schon früher in der Beschreibung erwähnt worden ist, der angiomatöse Einschlag im Tumor stark ausgesprochen und bildet in diesem eine beinahe selbständige Partie. Im Anschluss an diese vaskulären Bildungen trifft man an mehreren Stellen in den Tumoren Zeichen ernster Zirkulationsstörungen. Im Fall 19 sind die grossen und weiten Gefässe an mehreren Stellen trombotisiert, im Fall 17 besitzen zahlreiche Gefässe hyaline, schwach färbbare Mäntel in der Umgebung, und im Fall 20 und 21 sind in der Nähe der Gefässe ausgebreitete Plasmaansammlungen im Gliomgewebe vorhanden. (Abb. 63.)

In einigen der Fälle zeigt der solide Tumor selbst eine beginnende »pseudomyxomatöse« Degeneration mit ödematöser Auflockerung und Anschwellung der Gliaelemente. Im Fall 17 hat sich sogar eine grössere Anzahl mikroskopischer, gleichgrosser Cysten ausgebildet.

Die Fettfärbung, die beim Angiom ein so kennzeichnendes Bild zeigt, fällt hier in bezug auf jene Zellen, die in voller Vitalität sind, stets negativ aus. Nur jene Gebiete, die sich durch Auflockerung und eine beginnende Zellennekrose auszeichnen, geben bei der Fettfärbung ein positives Resultat.

## Einfache Cysten (V).

### Fall 25. A. J. 52 Jahre, Mann.

Der Patient begann im Sommer 1919 von Schwindel befallen zu werden, besonders wenn er sich bückte. Diese nahmen an Häufigkeit und Intensität zu und konnten mehrere Male pro Tag auftreten. Er hatte auch Kopfschmerz, meistens in der rechten Seite des Scheitels, aber auch im Hinterhaupt. Wenn der Kopfschmerz sehr heftig wurde, stellte sich Erbrechen ein, worauf sich der Patient erleichtert fühlte. Am 26. 12. 1918 musste der Patient zu arbeiten aufhören und sich zu Bette begeben. Er ist seither die ganze Zeit bettlägerig gewesen. Wurde am 10. 3. 1919 in die hiesige medizinische Klinik aufgenommen.

*Status:* Ausgesprochener Nystagmus beim Blick nach links. Die Kranialnerven zeigen nichts Pathologisches.

Babinski ist am linken Fuss positiv. Der Patient kann nicht stehen, sondern fällt nach rechts. Der Finger-Nasenspitzenversuch wird mit der rechten Hand sehr schlecht ausgeführt, mit der linken dagegen fast fehlerfrei. Ausgesprochene beiderseitige Adiadokokinesis, am stärksten in der rechten Hand. Der Knie-Hackenversuch wird auf beiden Seiten schlecht ausgeführt. Das Nachvornebeugen des Kopfes verursacht dem Patienten erhebliche Schmerzen, und diese Bewegung ist beschränkt. Der Patient liegt teilnahmslos und klagt. Er stirbt plötzlich während der Nacht vor der beabsichtigten Operation.

*Sektion* (Dr. Fex, am 13. 3. 1919): Gehirnwindungen stark abgeplattet. Die Seitenventrikel, der dritte Ventrikel und der Aqueductus Sylvii sind stark erweitert. Die Vermispartie des Kleinhirns erscheint vergrößert, besonders nach vorne-oben, wo man eine gewisse Fluktuation fühlt. Beim Einschnneiden in der Mittellinie wird ein fast hühnereigrosser, cystischer Raum ( $4 \times 3 \times 2$  cm) eröffnet, der von klarer, gelblicher Flüssigkeit erfüllt ist. Die Cyste liegt in der Mittellinie der Vermis, um ein Geringes nach rechts verschoben. Ihr Boden bildet das Dach zum vierten Ventrikel, aber eine Verbindung mit diesem ist nicht vorhanden.

Die Lage der Cyste zeigt die Abb. 23 und 51.

*Pathol. anat. Diagnose:* *Cysta cerebelli + Hydrocephalus internus.*

Um das Vorhandensein eines event. Tumors in der Cystenvandung festzustellen, wird das Kleinhirn in sehr dünne Scheiben zerschnitten. Die makroskopische Untersuchung fällt vollständig negativ aus und ebenso die mikroskopische Untersuchung der genommenen Stichproben. Da ein Teil des Daches der Cyste (Vermis superior) fehlt, ist die Möglichkeit vorhanden, dass dort event. ein kleiner Tumor gesessen ist. Das Sektionsprotokoll liefert hierfür jedoch keine Stütze.

Die mediane und symmetrische Lage der Cyste in der Vermis superior unterscheidet sich von der Lage der Cysten, die mit einem Angiom verbunden sind und hauptsächlich in einer Kleinhirnhemisphäre liegen. Vielleicht deutet die Lage der Cyste in diesem Falle auf die Möglichkeit einer anderen Pathogenese.



## Fall 26.

Ein älteres Museumpräparat aus der Pathologischen Abteilung des Karolinischen Institutes in Stockholm. Der Ursprung ist nicht angegeben, auch fehlen klinische Angaben.

Bei der Untersuchung des Kleinhirns gewahrt man eine fast eigrosse Cyste ( $3,5 \times 3 \times 2,5$  cm), die im lateralen, hinteren Teile der linken Hemisphäre gelegen ist. Die Cystenwandung ist durchweg eben und glatt und es ist kein Zeichen für einen Tumor zu bemerken.

Das Kleinhirn wird in frontale, dichte Schnitte zerlegt. Ein Tumor wird auch hierbei nicht gefunden, und die mikroskopische Untersuchung einiger Stichproben fällt in dieser Hinsicht ebenfalls negativ aus. Da im Präparate die laterale Wand der Cyste fehlt, ist die Möglichkeit vorhanden, dass sich dort ein Tumor befundet hat. Der Nucleus dentatus ist durch die Cyste nach vorne, medial und etwas nach oben verschoben. Die Lage derselben zeigt Abb. 24 und 52.

*Pathol. anat. Diagnose: Cysta cerebelli.*

---

Die Beschreibung der Cystenwandung kann für meine sämtlichen Cystenfälle, sowohl die einfachen wie die mit Tumor verbundenen, gemeinsam erfolgen, da die Wandung einen sehr gleichartigen Bau aufweist (Abbildung 65). *In keinem Falle ist eine bekleidende epitheliale oder ependymäre Zellschicht vorhanden.* Die Wandung besteht aus einem zellenarmen gliösen Gewebe, das mitunter verdichteter und parallel fädig, zuweilen lockerer ist und ein gliöses Retikulum bildet, aber *nie tumorartige Proliferationstendenz aufweist.* Das benachbarte Kleinhirngewebe zeigt kaum Spuren von Beeinflussung, die sich nur in einer Reduzierung der Purkinjeschen Zellen u. a. bekunden. Die Markscheiden sind auffallend gut bewahrt und werden nur in der allerinnersten Wandschicht der Cyste ganz vermisst. In dieser liegt gewöhnlich eine Anzahl zerstreuter, grosser, rundlicher Zellen mit reichlichem, hellen Protoplasma, das oft Blutpigment enthält. Dagegen fällt die Fettfärbung dieser Zellen, die sichtlich Phagocytennatur haben, negativ aus. In einigen Fällen ist die innerste Wandschicht gegen das Cystenlumen von *einzelnen platten, nicht zusammenhängenden Zellen bekleidet*, aber nirgends haben kubische oder cylindrische Zellenreihen der Art festgestellt werden können, wie man sie z. B. in gewissen sy-

ringomyelitischen Hohlräumen vorfindet und die Ependymcharakter aufweisen.

---

*Die Cystenflüssigkeit* zeigt gleichfalls in sämtlichen Cystenfällen, sowohl einfachen wie tumorkomplizierten, ein analoges Aussehen. *Sie ist klar, strohfarben-bernsteingelb sowie sehr eiweissreich.* Aus diesem Grunde ist die Cystenflüssigkeit spontankoagulierend und kann, wenn sie dünner und seröser ist, kleinere Koagel abscheiden, erstarrt aber gewöhnlich zur Gänze.

Eine chemische Analyse der Cystenflüssigkeit meines eigenen Materials ist leider nicht ausgeführt worden.

---

## Diskussion über die Kleinhirnangiome.

Um in die Stellung und Bedeutung dieser Tumoren einen Einblick zu gewinnen ist es notwendig, hier eine kurze Übersicht über die Angiome im centralen Nervensystem in ihrer Gänze zu geben.

Im grossen Material von Cushing (1923) mit 868 verifizierten Hirntumoren kommen nur wenige angiomatöse Tumoren vor, nämlich 8 Fälle.

Neulich hat Lechner (1922) die Literatur auf diesem Gebiete zusammengestellt und hierbei nicht weniger als 56 Fälle sammeln können, von denen 51 im Grosshirn, 3 im Kleinhirn und 2 im Pons gelegen sind. Hirnangiome sind demnach verhältnismässig seltene Geschwülste im Vergleich zu einem Sitz an anderen Körperstellen. Die grosse Mehrzahl der Tumoren ist entweder von cavernösem Typus oder gehört zu der Art, die den Namen *Angioma arteriale racemosum* erhalten hat. Dies gilt auch für die drei Fälle, wo das Angiom im Cerebellum belegen ist.

Ferner hat Newmark (1915) einen Fall von Kleinhirn-angiom beschrieben:

32-jährige Frau, die 1 1/2 Jahre Anfälle von Schmerzen im Hinterhaupt mit ungefähr 1 Monat Zwischenraum gehabt hat. Während der letzten Zeit Erbrechen und Stauungspapille.

Bei der Sektion wird im hinteren Rande der linken Kleinhirnhemisphäre ein dunkelroter, gerundeter Tumor von Erbsengrösse angetroffen, der in der nervösen Substanz liegt. Ausserdem findet sich hieran anschliessend in den weichen Häuten eine cystische Ansammlung von Flüssigkeit.



Die histologische Untersuchung des Tumors charakterisiert diesen als ein kapilläres Angiom. Der Tumor war also, trotz seiner Kleinheit, durch sein Vermögen eine circumscripte Flüssigkeitsansammlung in den Häuten mit Tumorwirkung hervorzubringen, folgeschwer.

Da also die in der Literatur erwähnten Kleinhirnangiome sehr spärlich sind, gebe ich hier zwei von mir untersuchte Fälle von derartigem Angiom (ohne Cystenbildung) wieder.

Fall 27. A. L., Mann, 48 Jahre, Journalnummer 16/1910, Nervenlinik des Serafimerkrankenhauses, Stockholm.

Kopfschmerz während 5—6 Jahren, oft anfallsweise und sehr intensiv. Zuweilen Erbrechen. Doppelseitige Stauungspapille mit herabgesetztem Sehvermögen. Der Patient kann ohne Hilfe nicht gehen. Sehhalucinationen.

*Sektion:* Mässiger Hydrocephalus. Das Grosshirn ohne Veränderungen.

Im hinteren Teil des Kleinhirns befindet sich in der linken Hemisphäre ganz nahe der Incisura cerebelli post. und Pyramis ein dunkelroter, gerundeter Tumor von der Grösse  $1,7 \times 2,5$  cm. Er ist cortical gelegen und dringt in die Kleinhirns substanz ein (siehe Abb. 27 und 53).

*Mikroskopische Untersuchung:* Die Neubildung ist ein Angiom, das teils kapillaren, teils cavernösen Typus mit stark bluterfüllten Gefässräumen zeigt. Die kapillaren Gebiete zeigen reichlich endotheliale Elemente von saftigem Aussehen und gerundeter Form. Diese geben an mehreren Stellen positive Fettfärbung in der Form grosser runder Körner im Protoplasma (also von gleichem Typus wie in den mit Cysten verbundenen Angiomen, wenngleich quantitativ geringer). Anzeichen von Cystenbildung werden in diesem Falle nicht gefunden.

*Path. anatom. Diagnose:* *Hæmangioma cerebelli.*

Fall 28. Nummer 926 in den Sammlungen (1881).

In bezug auf klinische Symptome oder die Obduktion sind keine Angaben vorhanden.

Bei der Untersuchung des Präparates werden drei Angiome getroffen: eines im Pons unmittelbar ober und hinter dem Foramen cæcum mit einer Grösse von  $5 \times 5$  mm und zwei im Kleinhirn. Das eine dieser letzteren ist in der Cortex der linken Hemisphäre lateral nach rückwärts gelegen (Grösse  $8 \times 3$  mm), das andere, im vorderen Teil der linken Hemisphäre, liegt 15 mm von der dorsalen Oberfläche versenkt (Grösse  $4 \times 2$  mm). Siehe Abb. 25—26.

*Mikroskopische Untersuchung:* Die Tumoren sind alle von cavernösem Typus mit kräftigen Gefässwänden und Blutpigment in der Umgebung.

*Pathol. anat. Diagnose:* *Angiomata simplicia cerebelli et medull. obl.*

Man findet also, dass Kleinhirnangiome sehr seltene Geschwülste sind und nur in wenigen Fällen angetroffen werden. Hiergegen kontrastiert stark in die Augen fallend das Resultat, wozu ich im Vorherstehenden gekommen bin, dass nämlich alle Tumoren der Abteilung A Hämangiome sind. Aus diesem Grunde bin ich sämtliche in der Literatur mir zugänglichen Cystenfälle mit einer tumorartigen Bildung sorgfältig durchgegangen und hierbei habe ich an der Hand der Beschreibungen soweit als möglich versucht mir eine Auffassung von der Art des Tumors zu bilden. Wenn diese Geschwülste auf die Eigenschaften geprüft werden, die ich als für Hämangiome in der Cystenwand gemeinsam gefunden habe und die auf Seite 52 angeführt sind, komme ich zu dem Schlusse, dass in nicht weniger als 19 Fällen [Winter (1875), Leslie und Bramwell (1887), Turner (1888), Williamson (1892) 2 Fälle, Brückner (1894), Scholz (1906), Bartel und Landau (1910) 5 Fälle, Fabritius (1911), Wersilow (1913), Councilman (1914), Düring (1917), Rohde (1920), Cushing (1923) und Mac Pherson (1925)] ganz bestimmt ein angiomatöser Tumor von dem von mir beschriebenen Typus vorgelegen hat. Ferner ist es in folgenden 5 Fällen [Jackson (1872), Booth (1889), Hassin (1919), Bertrand und Aronson (1923) sowie Oberling (1924)], soweit man nach der Beschreibung urteilen kann, äusserst wahrscheinlich, dass der vorhandene Tumor dem gleichen Typus angehört.

Indessen sind die pathologisch-anatomischen Tumordiagnosen, die man bei obigen Forschern vorfindet, von recht wechselnder Art. Durchweg wird der starke Einschlag von vaskulären Elementen betont. Als *Gliom* werden die Geschwülste rubriziert von Councilman (1914), Düring (1917), Hassin (1919) und Mac Pherson (1925), als *Gliosarcom* von Leslie und Bramwell (1887), Williamson (1892), sowie Scholtz (1906) und als *Sarcom* resp. *Cystosarcom* von Winter (1875), Booth (1889), Williamson (1892) Fall 1, Brückner (1894), Bartel und Landau (1910) sowie Fabritius (1911). Rohde (1920)

spricht von einem »*endothelialen Sarcom*«, während Cushing (1923) einen derartigen Tumor mit einigem Zögern als *Peritheliom* rubriziert.

Die Ursache dieser Verwirrung ist nicht so schwer zu verstehen. Da die Kapillaren in hierhergehörigen Angiomen sehr dicht gelagert und oft kollabiert sowie blutleer sind, erhält man ein zellenreiches und ziemlich uncharakteristisches Bild, das leicht für eine kleine sarcomatöse Neubildung gehalten werden kann. In den Fällen, wo die Diagnose Gliom oder Gliosarcom gestellt worden ist, ist es sicherlich die Lage der Geschwulst im Innern der Kleinhirns substanz, die die Diagnose beeinflusst hat. Auch in zwei meiner eigenen Fälle, wo die Blutfüllung und damit der Angiomcharakter nicht so markiert gewesen ist, ist der Tumor früher für ein kleines Gliom gehalten worden.

Es scheinen indessen, wie oben erwähnt, 24 der in der Literatur angeführten Fälle Cysten mit einem Angiom zu sein; eine kurze Schilderung derselben befindet sich im Kapitel Historik. Ausserdem kann als Stütze für meine Ansicht über die Identität dieser Tumoren mit den von mir beschriebenen Hämangiomen Folgendes angeführt werden:

Im Fall von Turner (1888) sind multiple Neubildungen vorhanden, nämlich teils ein cystischer Tumor in der rechten Nebenniere, teils oberflächliche und tiefgelegene Nierencysten. In den Fällen von Scholz (1906), Bartel und Landau (1910), Fabritius<sup>1</sup> (1911), Wersilow (1913), Councilman (1914) und Rohde (1920) ist die mikroskopische Beschreibung so genau und ausführlich, dass die spezielle Art des Tumors hat erkannt werden können. Im Falle von Düring (1917) ist eine makroskopische Abbildung vorhanden und in den Fällen von Cushing (1923) und Mac Pherson (1925) Reproduktionen mikroskopischer Schnitte, was für diese Fälle klarlegt, dass es sich auch hier um kapillare Hämangiome gehandelt hat.

---

<sup>1</sup> Diese Annahme ist, nachdem Vorliegendes bereits geschrieben war, durch Prüfung einiger mikroskopischer Präparate, die mir Professor Dr. Fabritius gütigst zur Verfügung gestellt hat, bestätigt worden.



Werden hierzu meine eigenen 16 Fälle addiert, so erhält man im ganzen nicht weniger als 40 Fälle von *Kleinhirncysten im Verein mit einem kapillaren Hämangiom*. Diese Tumormform kann demnach nicht als ganz selten betrachtet werden, in meinen eigenen Material bildet sie ja fast  $\frac{2}{3}$  der gesamten Fälle. Eine allgemeinere Kenntnis derselben wird sicher zur Folge haben, dass diese Tumoren öfter beobachtet werden. Schon Williamson (1892) und Bartel und Landau (1910) haben die Aufmerksamkeit auf die Notwendigkeit einer genauen Untersuchung der Cystenwandung gelenkt, damit auch kleine Tumoren der Entdeckung nicht entgehen sollen. Selbst kann ich, wie in der Kasuistik erwähnt worden ist, darauf hinweisen, dass in zwei älteren Cystenfällen, die als einfache Cysten gedeutet worden sind, bei erneuerter Prüfung kleine Hämangiome in der Wandung versenkt angetroffen worden sind (Fall 9 und Fall 11).

Von den Angiomen im Centralnervensystem bleiben nun jene zu schildern übrig, die im Hirnstamm und Rückenmark gelegen sind. Für die letztere Lokalisation sind ungefähr 10 Fälle beschrieben [Gaupp (1888), Berenbruch (1890), Schüle (1897), Lorentz (1901), Schultze (1912), Roman (1913), Pinner (1914) u. a.]. Es kann erwähnt werden, dass in mehreren dieser Fälle (Gaupp, Schüle und Pinner) ausserdem syringomyelieähnliche Hohlbildungen im Rückenmark vorhanden waren.

Von angiomatösen Tumoren in Pons und Medulla oblongata sind ebenfalls ungefähr 10 Fälle beschrieben [Nambu (1907), Enders (1908), Sommerfelt (1919), Leyser (1922), Friedrich und Stiehler (1922), Berblinger (1922), Jacob (1924), Tannenberg (1924), Luzatto (1925) sowie Bassoe und Apfelbach (1925)]. Von diesen scheinen 4 Fälle eine auffallende und höchst interessante Verwandtschaft mit den in Kleinhirncysten vorkommenden Angiomen zu bekunden. Ich gehe deshalb etwas näher auf diese Fälle ein, besonders da ich durch das Entgegenkommen der betreffenden Verfasser Gelegenheit gehabt habe die mikroskopischen Präparate von 3 dieser Fälle zu besichtigen.

## Fall Friedrich-Stiehler (1922).

41-jähriger Mann. Seit 2 Jahren Schmerzen im Nacken. Erbrechen und Schwindel. In letzter Zeit rasch abnehmendes Sehvermögen. Starb an Atemlähmung.

*Sektion:* In der Gegend des Sinus arachnoidalis am Kleinhirn, der Cisterna cerebello-medullaris und des Foramen Magendii wölbt sich aus der Medulla oblongata eine fast pflaumengrosse an der Dorsalfläche cystische Geschwulst vor. Auf einem medialen Längsschnitt erscheint im dorsalen Abschnitt der Medulla oblongata eine 23 mm lange, etwa 15 mm dicke graurote, feuchte, von zahlreichen bis 4 mm breiten Blutungen durchsetzte Geschwulst. *In der den Tumor bedeckenden Schicht von Medullarsubstanz befindet sich eine im Durchschnitt kirschkerngrosse, an der Kleinhirnbasis sich vorwölbende Cyste. — Im hinteren dorsalen Abschnitte des Kleinhirnwurms befindet sich eine haselnussgrosse in der Rindensubstanz gelegene Cyste.*

*Patholog. anat. Diagnose:* Angiomatöse Geschwulst der Medulla oblongata. Kompression der Medulla oblongata. Hydrocephalus internus. Cyste des Kleinhirns. Multiple Cysten des Pancreas.

*Mikroskopische Untersuchung:* Die Geschwulst besteht aus stark gewucherten, verzweigten Kapillaren, zwischen denen wenig Bindegewebsfibrillen erkennbar sind. Viele Kapillaren sind leer. Einzelne Endothelzellen sind besonders gross, besitzen grosse Kerne, deren Volumen etwa das Drei- bis Vierfache der gewöhnlichen Kerne ausmacht. In manchen Zellen finden sich auch zwei Kerne.

Die bereits makroskopisch erkennbaren grösseren Cysten am vorderen und hinteren Pol der Geschwulst sowie im Kleinhirnwurm besitzen keine eigene bindegewebige Wandung, sondern sind von einem nach innen etwas aufgefasernten und locker beschaffenen, ziemlich zellarmen Gliagewebe umgeben.

Der Tumor enthält demnach, wie ich mich bei meiner Untersuchung überzeugen konnte, gleiche Gewebsteile und Zelltypen wie die von mir beschriebenen Kleinhirnangiome.

## Fall Berblinger (1922).

27-jährige Frau. Seit 13 Jahren am rechten Auge blind. Seit einigen Monaten abnehmende Sehschärfe am linken Auge. Vor 5 Jahren begann eine Lähmung des rechten Armes, später auch des linken Armes und Beines.

*Status:* Rechtsseitige starke Ataxie und positiver Babinski.

Harn: Zucker 0,44—0,88 %. Aceton + Acetessigsäure ++.

Es wird eine Enukleation des rechten Auges vorgenommen. Das linke Auge zeigt Angiomatosis retinae mit Retinaablösung.

*Sektion:* Die untere Hälfte des verlängerten Markes ist stark verdickt. Die schon makroskopisch erkennbare, die Verdickung hervorrufende Geschwulst reicht dorsalwärts bis an die Tela chorioidea des 4. Ventrikels. Auf einem Querschnitt durch die Oliven nimmt der dunkelrote, über erbsengrosse, umschriebene Tumor die hintere, mittlere Partie der rechten Hälfte des Querschnittes ein. *Ausser dem dunkelroten Tumor sind ventral und lateral von ihm liegend noch vier stechnadelkopfgrosse Cysten mit glasiger Wand und farblosem Inhalt auf der Schnittfläche wahrzunehmen.*

Cystenpancreas. In den Nieren einige kleine Cysten. Kleiner Nebennierenrindenkeim an der Oberfläche der linken Niere. Leber ohne Cysten.

*Mikroskopische Untersuchung:* Kapillares Hämangiom mit reichlicher Neubildung von kapillaren Gefässen. Die Endothelien enthalten oft zahlreiche, runde tropfenartige Gebilde. Auch im Tumor kavernomartige Gefässerweiterungen. Die Wandung der früher besprochenen Cysten besteht aus verdichteter, faserreicher Glia. — Ausgezeichnete Abbildungen sind vorhanden.

Auch in diesem Falle habe ich mich davon überzeugen können, dass er auf Grund des eigenartigen und charakteristischen mikroskopischen Aussehens des Tumors in die gleiche Gruppe wie die Vorherigen gehört.

Fall Tannen berg (1924).

34-jährige Frau. Seit 2 Jahren Schluckbeschwerden, die Progression zeigten. Einige Wochen vor dem Tode wird festgestellt, dass der ganze Rachen sowie die Kehlkopf- und Trachealschleimhaut völlig anästhetisch sind. Als Folge davon Aspirationspneumonien und Tod.

*Sektion:* Multiple Tumoren und Missbildungen, bestehend aus einem persistierenden, grossen Klappenhämatom, einer hochgradigen Cystenpancreas und Gefässveränderungen in der Leber im Sinne einer Angiomatosis.

*In der Medulla oblongata liegt ein angiomatöser Tumor, neben diesem in der zusammengepressten Rückenmarksubstanz eine Höhlenbildung, die von einem eigenartigen Gewebs-*



saum, einer sog. Gliose umgeben ist und etwa 2 cm Länge hat. Etwas tiefer in der Pia liegt ein zweiter Tumor, der das Rückenmark von aussen komprimiert. Ferner sind angiomatöse Tumoren im oberen Lendenmark vorhanden, in zwei nahegelegenen Spinalganglien sowie zwei an der Unterfläche des Kleinhirns, etwas in die Substanz eingelassen und von Kleinerbsengrösse. Die *Kleinhirnangiome* zeigen scharfe Grenzen und sind mit der Pia, die über sie hinwegzieht, nicht verwachsen.

*Mikroskopische Untersuchung:* Sämtliche Tumoren sind kapillare Hämangiome, in denen kleine Riesenzellen und Pseudoxanthomzellen eingestreut liegen und die ein »plasmatisches Exsudat« enthalten.

An den mir von Herrn Dr. Tannenberg freundlichst zur Verfügung gestellten mikroskopischen Präparaten habe ich mich davon überzeugen können, dass das histologische Bild vollkommen mit dem meiner eigenen Fälle übereinstimmt.

Ausserdem schildert Tannenberg einen weiteren Fall von Rückenmarkangiom an einer 45-jährigen Frau. Der Tumor ist hier im unteren Lendenmark gelegen und nimmt den ganzen Querschnitt des Rückenmarks ein. Oberhalb desselben schliesst sich eine Hohlraumbildung an, die bis ins obere Halsmark reicht und nur einen schmalen Saum erhalten lässt. Keine Tumoren oder Missbildungen in den übrigen Organen.

Mikroskopisch ist der Tumor ein unzweideutiges Hämangiom. Derselbe hat kein ganz gleichartiges Aussehen wie der früher besprochene, sondern zeigt weniger Zellenreichtum und Wucherung.

Im Anschluss an diese beiden Fälle bespricht Tannenberg sehr ausführlich und eingehend die Schlusssätze in bezug auf die Pathogenese der Syringomyelie, zu denen diese Beobachtungen führen können. Gegen die Annahme, dass die Syringomyelie eine Folge von kongenitalen Entwicklungsstörungen sein soll, stellt er sich abweisend. Er hält sie vielmehr für einen eigenartigen, chronischen Vernarbungsprozess, der u. a., wie in seinen beiden Fällen, durch eine Schädigung der Rückenmarksubstanz durch den Einfluss eines nahegelegenen Tumors verursacht werden kann.

Obenstehende 3 Fälle (Friedrich-Stiehler, Berbling und Tannenberg, Fall 1) zeigen also eine auffallende Gleichheit untereinander sowie ausserdem eine prinzipielle Übereinstimmung mit den Kleinhirnangiomfällen meines Materials, die sich durch die nahegelegene Plazierung des Tumors dorsal in der Rautengrube, die Tendenz zur Cystenbildung im Anschluss an die Tumoren sowie das spezifische, leicht erkennbare mikroskopische Geschwulstbild zu erkennen gibt. Ferner sind multiple Tumoren und Missbildungen vorhanden; hinsichtlich letzterer trifft man in allen drei Fällen das äusserst seltene Bild einer Cystenpancreas. Auf die Frage nach dem Zusammenhang zwischen diesen multiplen Tumoren und Missbildungen wird später zurückgekommen.

Ein vierter Fall, der den eben besprochenen auffallend ähnlich ist, ist der von Bassoe und Apfelbach beschriebene.

24-jährige Frau. Wurde von Kopfschmerz und Erbrechen belästigt. Bekam Anfälle, wobei der Kopf nach hinten gebeugt wurde. Später kam Stauungspapille sowie Dysphagie hinzu.

Die Patientin wurde einer Operation unterzogen, wobei nach Blosslegung des Kleinhirns, eine dunkelrote Geschwulst zwischen den beiden Hemisphären sich vorwölbt. Bei der Dissektion wird ein mehr als walnussgrosser Tumor, der teilweise entfernt wird, herauspräpariert. Die Patientin stirbt im Anschluss an den Eingriff.

*Sektion: Hydrocephalus internus. Dorsal in der Medulla oblongata wird eine Geschwulst angetroffen, die histologisch zur Hälfte aus grösseren und kleineren Blutgefässen mit dünnen Wänden aufgebaut ist.*

*Ferner befinden sich in beiden Nieren multiple Cysten sowie ein Hypernephrom.*

Die Verfasser stellen indessen die Tumordiagnose Gliom. Das vorhandene, gute makroskopische Bild zeigt aber einen Tumor, der hinsichtlich seiner Lage und seinem hämorrhagischen Charakter so vollständig mit den drei früher beschriebenen Fällen übereinstimmt, dass man es als höchst wahrscheinlich erachten muss, dass auch hier ein angioplastischer Tumor vorliegt. Dies wird in gewissem Masse von den gleich-

zeitig in den Nieren vorhandenen Neubildungen sowie vom Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung, dass der Tumor zur Hälfte aus Blutgefäßen besteht, bestätigt.

Beim Studium der angiomatösen Tumoren im Centralnervensystem geriet ich auch auf ein nahegelegenes Gebiet, nämlich auf das der Angiombildung in der Retina (Angiomatosis retinae), besonders da das mikroskopische Aussehen dieser Geschwülste dem der hier beschriebenen Kleinhirngiome nicht unähnlich ist. Hierbei gelangte ich zu dem Resultat, dass *nicht nur eine gewisse morphologische Ähnlichkeit bestand, sondern dass auch ein tieferer genetischer Zusammenhang zwischen diesen beiden Tumorarten zu finden ist*. Da hierdurch möglicherweise zur Aufklärung dieser bisher ziemlich rätselhaften Krankheit, Angiomatosis retinae, beigetragen werden kann, bin ich die in der Literatur besprochenen Angiomatosis retinae-Fälle genau durchgegangen und habe in Heidelberg, Jena, Göttingen und Prag befindliche mikroskopische Präparate dieser Krankheit studiert. Hierzu kann ich die Beschreibung eines neuen Falles fügen. Im folgenden Kapitel wird über das Ergebnis dieser Untersuchungen berichtet.

---



## Angiomatosis retinae (v. Hippelsche Krankheit).

Das ophthalmoskopische Bild einer Angiomatosis retinae ist, wenigstens in früheren Stadien der Krankheit, sehr charakteristisch. Von der Papille führen ein paar erweiterte und stark gewundene Gefäße (gewöhnlich ein »Gefäßpaar«) zu einem peripher gelegenen, prominenten, kugeligen Gebilde von mehr oder weniger rötlicher Farbe (siehe Abb. 70, die einen typischen Fall [Seidel] zeigt). Zuweilen sind mehrere solche Bildungen vorhanden.

Solange nur klinische Beobachtungen vorlagen, war die Art dieser Neubildungen in der Retina vollständig unbekannt und rätselhaft. Auch seit man Gelegenheit gehabt hat histologische Untersuchungen anzustellen, ist über die Deutung derselben und über die Natur des Prozesses gestritten worden.

Im Jahre 1905 kam Czermak bei der patholog. anat. Untersuchung eines hierhergehörigen Falles zum Schluss, dass *wuchernde Angiome in der Netzhaut vorliegen*. Zum gleichen Resultat gelangte v. Hippel (1911) beim Studium eines eigenen, histologisch untersuchten Falles. Im Zusammenhang hiermit prüfte er teils die Czermakschen Präparate, teils eine frühere Arbeit von Tr. Collins (1893), die bisher übersehen war, mit patholog. anat. Untersuchung von 3 Augen zweier Fälle.

Die von v. Hippel entwickelte Auffassung über die Art der Netzhauttumoren blieb nicht lange ohne Einwendungen. 1913 hat Meller auf Grund von Literaturstudien im Anschluss an einen klinisch beobachteten Fall die Ansicht hervorgehoben, dass die bei dieser Krankheit vorhandene Gliawucherung der Netzhaut das wesentliche und primäre sei, so-

wie dass die aufgefundenen Gefässveränderungen von sekundärer Natur seien (*Gliosis retinae diffusa teleangiectodes*).

Während der folgenden Jahre kam es zu neuen Untersuchungen. Guzmán (1915) schliesst sich an die Auffassung von Meller an und benennt den Prozess *Gliosis retinae diffusa*. Er betont aber gleichzeitig, dass im ophthalmologischen Bilde deutliche Gefässveränderungen beobachtet worden sind. Ginsberg und Spiro (1914) nehmen eine vermittelnde Stellung ein und nennen den Prozess *Angiogliomatosis*. Im Gegensatz hierzu schliessen sich die meisten Forscher der Ansicht von v. Hippel an, so z. B. Gamber (1918) u. a. Dies gilt auch für die Lebersche Darstellung dieser Frage im Handbuch der Augenheilkunde, 2. Aufl. (1916).

Die letzten Jahre brachten einige Arbeiten die für diese Frage von grosser Bedeutung sind. Zuerst ist die Untersuchung von R. Brandt (1921) aus der Klinik von Wagenmann zu nennen. Brandt gibt eine ganz vorzügliche Zusammenstellung der Literaturangaben auf diesem Gebiete, und verfügt ausserdem über drei Fälle, von denen zwei patholog. anat. untersucht sind. Besonders der letzte dieser beiden Fälle, wo sehr bald eine Enukleation des Auges vorgenommen worden ist, ist wertvoll, da man hierbei das erstemal Gelegenheit gehabt hat *ein Frühstadium der v. Hippelschen Krankheit* zu untersuchen. Es erscheint hier ohne weiteres klar, dass es sich um eine primäre Blutgefässgeschwulst handelt. Brandt kommt allerdings zu dem Schluss, dass nicht Hämangiom sondern Endotheliom die richtige Bezeichnung für diese Tumoren ist. Ich muss indessen in den Ausspruch von Berblinger einstimmen, dass er »zwischen v. Hippels Auffassung und Brandts Anschauung *keine grundlegende Trennung* sehen kann«.

Die zweite Arbeit aus letzterer Zeit ist die von Berblinger (1922), (der Fall ist auf Seite 70 wiedergegeben, Hämangiom in der Medulla oblongata).

Berblinger gibt zuerst eine wertvolle, kritische Übersicht über die in der Literatur mitgeteilten patholog. anat. Veränderungen bei Angiomatosis retinae. Da sein eigener

Fall einen Tumor von typisch angiomatösen Charakter in der Medulla oblongata zeigt, ist Berblinger der Ansicht, dass dieser Fund die Auffassung von v. Hippel einer primären Angiomatose der Netzhaut stützt.

Berblinger hat auch die, ausser in seinem eigenen Falle, wiederholt angetroffene Koinzidenz mit anderweitigen Geschwülsten hervorgehoben.

In diesem Falle ist die histologische Untersuchung der Bulbi von Heine (1923) ausgeführt und in einem besonderen Aufsatz unter dem Namen *Angiogliosis retinae* geschildert. Heine hebt hier hervor, dass trotzdem das klinische Bild für das Vorhandensein eines Angioms gesprochen hat, so tritt bei der anatomischen Untersuchung eine Gliose ganz und gar in den Vordergrund. Da diese indessen Beziehungen zu den Gefässen zeigt, nennt Heine den Prozess *Angiogliosis*. Er hält es für wahrscheinlich, dass es sich um einen entzündlichen, intraokularen Pseudotumor handelt und dass sich der Fall jener Krankheitsgruppe nähert, die als *Retinitis exsudativa* (Coats) bezeichnet wird.

Der Aufsatz von Heine ist unklar, schwerverständlich und enthält mehrere Widersprüche. Das in Abb. 4 wiedergegebene mikroskopische Bild spricht meiner Ansicht nach bestimmt für ein echtes Angiom. Best ist in seinem Referat der Arbeit von Heine im Centralblatt für Pathologie, Bd. 36, 1925, der Ansicht, dass die Deutung von Heine unrichtig ist und dass *Angiomatosis retinae* vorgelegen ist.

Da sich hierbei die Frage nach einem event. Zusammenhang zwischen der v. Hippelschen Krankheit und *Retinitis exsudativa* (Coats) aufdrängt, will ich mit einigen Worten den Standpunkt berühren, den die Ophthalmologen in dieser Hinsicht einnehmen. Coats (1912) selbst glaubt, dass in gewissen Fällen grosse Ähnlichkeit vorlag, da aber die Genesis von verschiedener Natur war, müssen diese beiden Krankheiten bestimmt auseinander gehalten werden. Man ist nämlich der Ansicht, dass das Primäre bei der Retinitis von Coats eine Veränderung der Netzhautgefässe ist, wodurch Blutungen in und hinter der Retina, von serofibrinöser Exsudation



gefolgt, entstehen. Diese Krankheit ist im Gegensatz zur Angiomatose immer einseitig.

Die äussere Ähnlichkeit ist indessen, besonders in späten Stadien von *Angiomatosis retinae*, gross. So hat Eiler Holm (1917) in einer Schilderung von 10 Fällen von Coats' *Retinitis* 1 Fall, wo er selbst diskutiert, ob der Fall zur Angiomatosisgruppe gehört, was sich meiner Ansicht nach recht deutlich aus dem ophthalmoskopischen Befunde ergibt.

In einer Arbeit aus der Klinik von Krückmann kommt Fr. Berg (1919) zu dem Resultate, dass die *v. Hippelsche Krankheit* einem früheren Stadium von *Retinitis exsudativa* entspricht.

Clausen (1922) glaubt, dass einige Fälle die als *Angiomatosis retinae* beschrieben worden sind, zu Coats' *Retinitis* zu rechnen sind. Er schliesst hierbei jedoch jene Fälle aus, die eine klare und unzweifelhafte Tumorbildung aufweisen.

Wie früher erwähnt worden ist, kann das ursprünglich so charakteristische Bild von *Angiomatosis retinae* in einem vorgeschrittenen Stadium durch sekundäre Veränderungen, wie Bildung eines subretinalen Exsudates, Netzhautgliose u. a. in hohem Grade entstellt werden. Gleichzeitig können die Angiome hierdurch oft weniger leicht bemerkbar werden und das Bild gleicht in hohem Grade dem bei *Retinitis exsudativa*. Man muss hierbei jedoch mit Schärfe hervorheben, dass die Genesis dieser Krankheit eine andere ist. So trifft man nie angiomatöse Proliferationen von Geschwulstnatur, und die vorhandenen Gefässerweiterungen bestehen aus miliaren Aneurysmaten ohne irgendwelche Ähnlichkeit mit Geschwülsten. Die Verfechter der Identität dieser beiden Krankheiten verneinen auch in Konsequenz hiermit, dass bei der *v. Hippelschen Krankheit* eine Angiombildung mit Geschwulstcharakter vorliegen soll, wofür jedoch die Forschungen der letzten Jahre sowie meine eigenen Untersuchungen stark sprechen.

Das Gemeinsame für die *Retinitis* von Coats und die *v. Hippelsche Krankheit* sollte demnach in einer primären Gefässalteration liegen, die in ihrem Endstadium durch exsuda-

*tive Prozesse zu einem ophthalmoskopischen Bild von grosser Ähnlichkeit führt.*

B. Fischer (1920) hat die *v. Hippelsche Krankheit* ganz anders gedeutet, was als ein interessanter Einfall rubriziert werden muss, da dies durch die tatsächlichen Verhältnisse nicht gestützt wird. Nach der Ansicht von Fischer hat das Netzhautgliom seinen Ursprung in den primitiven Neuroblasten und hat nahe Beziehungen zu dem Neuroblastom des Sympathikus. Von dieser embryonalen, atypischen Geschwulst gibt es eine seltene, ausdifferenzierte Variante, das *Ganglioneurom*, das gut ausgebildete Ganglienzellen enthält. Nun glaubt Fischer, dass *die v. Hippelsche Krankheit in Analogie hiermit eine ausgereifte Form des Neuroblastoms der Retina und demnach ein Nervengewebetumor ist.* Da indessen die histologischen Untersuchungen ein Vorkommen von Ganglienzellen in den Augentumoren bei der *v. Hippelschen Krankheit* nie gezeigt haben, hängt die Deutung von Fischer ganz in der Luft und wird auch von Brandt bestimmt abgewiesen.

*Angiomatosis retinae* ist eine seltene Krankheit. Im Jahre 1921 konnte Brandt an der Hand der Literatur 40 Fälle zusammenstellen. Seither sind weitere 7 Fälle hinzugekommen, nämlich: Berblinger-Heine (1922), Mädchen, 13 Jahre, Clausen (1922), Aust (1923), Mann, 26 Jahre, Jess (1924), Mann, 23 Jahre, Scarlett (1925), Frau, 26 Jahre, Tschenzow (1925), Mädchen, 14 Jahre, sowie mein eigener Fall, Mann, 29 Jahre.

Das mittlere Alter für das erste Auftreten der Krankheit liegt bei ungefähr 25 Jahre. In etwa der Hälfte der Fälle sind beide Augen Sitz der Krankheit, und in  $\frac{1}{3}$  der Fälle kommen multiple Angiome der Retina vor.

Die Lage der Tumoren ist peripher; sie liegen gewöhnlich in der temporalen Bulbushälfte, zeigen aber keine bestimmte Favoritlokalisation. Sie entstehen gewöhnlich in einer retinalen Partie zwischen einer Arterie und einer Vene und liegen in der inneren Schicht der Retina (Abb. 68). Die Grösse kann ganz unbedeutend sein, aber auch mehrere Papillenbreiten betragen. Das Wachstum kann ophthalmoskopisch beobachtet

werden und zeigt sich in einer Vergrößerung der Geschwulst sowie Neubildung von Gefäßen und Anastomosen (Ditroi u. a.).

Da bei einseitiger Angiomatosis das andere Auge zuweilen während der Beobachtungszeit angegriffen wird, *hat man Gelegenheit gehabt die Entwicklung des Prozesses von Anfang an zu verfolgen und demnach, wie vielleicht bei keiner anderen Gelegenheit, die Entwicklung einer Geschwulst vom ersten Beginn an studieren können.* Hierbei findet man, dass sich das Angiom nicht aus einer kongenitalen Bildung von der Grösse entwickelt, dass sie mit blossem Auge bemerkt werden könnte.

Im *ersten Stadium* der Krankheit kann die Sehschärfe trotz der Geschwulstbildung gut sein. Indessen tritt allmählich ein *zweites Stadium* mit einem degenerativen Einfluss auf die Netzhaut ein, die rasch in ihrer Gänze in den Prozess einbezogen wird und eine graugelbe Farbe annimmt. Hiermit folgt abnehmende Sehschärfe.

Das *dritte Stadium* bringt eine vollständige Zerstörung des Auges mit sich. Die neben dem Tumor gelegene Netzhautablösung wird nun vollständig. Eine Drucksteigerung ist die gewöhnliche Folge und oft stellen sich heftige Schmerzen ein, die eine Enukleation des Auges notwendig machen.

Trotzdem dass nur etwa 50 Fälle von Angiomatosis retinae beschrieben sind, kann man *eine familiäre Disposition* deutlich beobachten. So berichtet schon Collins (1893) über Bruder und Schwester, Griffith und Ormond (1909) über zwei Schwestern, Frenkel (1914) über Bruder und Schwester und Brandt (1921) über Vater und Sohn, die an Angiomatosis retinae gelitten haben. Auch die später (S. 82—83) relatierten Fälle von Seidel (1912) und Tresling (1920) können in diesem Zusammenhang, als für ein hereditäres Moment sprechend, angeführt werden.

Ganz eigentümlich ist es erschienen, dass in einer ganzen Reihe Fälle von Angiomatosis retinae Zeichen für *eine intracranielle Komplikation* vorgelegen sind, die sich durch Stauungspapille und Gehirnsymptome zu erkennen gegeben hat.

*Diese Komplikation macht die v. Hippelsche Krankheit auch quoad vitam zu einer sehr gefährlichen Erkrankung.* Leber (1916) hebt dies schon im Handbuch der Augenheilkunde mit Nachdruck hervor, und später ist die Frage von Brandt (1921) sowie ganz kürzlich von Aust (1923) diskutiert worden.

Die Angiomatosis-Fälle, in denen Gehirnkomplicationen vorgelegen zu haben scheinen, sind folgende.

v. Dzialowski (1900): Der Patient zeigte Stauungspapille, die in Sehnervenatrophie überging; Gehirnsymptome waren nicht vorhanden.

Jacoby (1905): Der Patient hat seit 5 Jahren an Kopfschmerz, Schwindel und Erbrechen gelitten sowie eine postneuritische Atrophie aufgewiesen.

Czermak (1905): 3 Jahre nach Beginn des Augenleidens stellten sich Kopfschmerz, Erbrechen, Anfälle von Kollaps und Bewusstlosigkeit ein. In dem Auge, wo die Papille beobachtet werden konnte, war eine deutliche Stauungspapille vorhanden. Ausserdem eine rechtsseitige Facialis und Hypoglossuslähmung. Bei der Sektion wurde eine *Kleinhirncyste* in der linken Hemisphäre, Hydrocephalus internus sowie Cystadenome in beiden Ovarien festgestellt.

Da es mir wichtig erschienen ist in diesem Falle zu konstatieren, dass eine intracerebelläre Cyste vom üblichen Typus vorlag, bin ich das Originalobduktionsprotokoll durchgegangen. Aus diesem kann Folgendes angeführt werden:

In der lateralen Hälfte der linken Kleinhirnhemisphäre sitzt eine etwa hühnereigrosse, mit gelblichem Inhalt gefüllte *Cyste*, die am linken Rande der Hemisphäre durchschimmert und über die Rinde verdünnt hinwegzieht. Diese Hemisphäre ist etwa um die Hälfte grösser als die rechte. Die Cyste erstreckt sich nicht bis zur Mittellinie. Boden des vierten Ventrikels nicht verändert. Ihr Cavum wurde vielmehr in der medianen Hälfte durch Markmasse, in der lateralen Hälfte durch Kleinhirnrinde begrenzt. Medialwärts reichte die Cyste bis 1 cm weit an die Medianebene heran. Der Nucleus dentatus sin. war von ihr nach unten und einwärts verdrängt.



Die Cyste erschien mit einem olivgrünen festgeronnenen, gallertigen Inhalt erfüllt und besass anscheinend nirgends eine eigene Wand.

Die Cyste wurde nach dem Fixieren in zahlreiche, parallele Schnitte zerlegt, aber nicht aufbewahrt.

Seidel (1912): 32-jähriger Seiltänzer, früher gesund und aus gesunder Familie, fiel während der Berufsausübung durch die Unachtsamkeit seines Gehilfen, der das Seil zu bedienen hatte, nicht etwa durch Schwindel oder dergleichen. Er konnte nachher gehen, aber nur mit Hilfe von zwei Stöcken und ergriff den Beruf nach einigen Wochen wieder.

Nach einem halben Jahr stellten sich äusserst heftige Kopfschmerzen sowie starker Schwindel und wiederholtes Erbrechen ein. Er wurde unter dem Verdachte von Hirntumor in die medizinische Klinik zu Heidelberg aufgenommen. Bei der Augenuntersuchung wurde ausser der Angiomatose eine doppelseitige Stauungspapille angetroffen.

In der chirurgischen Klinik zu Heidelberg wurde eine *Trepanation* des Schädels vorgenommen, wobei man eine *Kleinhirncyste* fand. Diese wurde dreimal punktiert. Sie enthielt eine klare, gelbe, gallertartige Flüssigkeit. Die Stauungspapille ging darauf zurück, aber nach einigen Monaten kamen die Symptome wieder und neuerliche Punktionen misslangen. Der Patient wurde auf seinen Wunsch hin nach Hause entlassen und starb dort nach kurzem.

Interessant ist in diesem Falle, dass der 2 Jahre ältere Bruder des Patienten, der gleichfalls Seiltänzer war, nach einem Sturz vom Seil, wobei er mit Nacken und Rücken auf einen Holzboden aufschlug, auf ähnliche Weise erkrankte und Kopfschmerzanfälle sowie rechtsseitige *Adiadokokinesis* aufwies.

Bei der Operation in der Ohrenklinik in Heidelberg wurde die Dura in der hinteren Schädelgrube freigelegt und *bei der Probepunktion des Kleinhirns wurden aus 2,5 cm Tiefe ungefähr 15 ccm klarer, gelber Flüssigkeit erhalten, die unmittelbar spontankoagulierte*. Auch dieser Patient verliess das Krankenhaus und starb zuhause.

Koch (1913): Dieser Fall ist als Nr. 15 meiner Kasuistik geschildert. In bezug auf das Augenleiden des Patienten wird nur erwähnt, dass er im Alter von 22 Jahren, angeblich nach Erkältung am rechten Auge erblindete. Bei der Untersuchung des Patienten war *das rechte Auge durch ein gelbliches Gewebe verschlossen*. Über eine ophthalmoskopische Untersuchung ist

nichts erwähnt. Wie in der Kasuistik geschildert, zeigte der Patient bei der Sektion doppelseitige Kleinhirnangiome mit Cyste in der linken Seite sowie Rückenmarkangiome mit Hohlraumbildung in der Rückenmarksubstanz.

In diesem Falle ist es allerdings zufolge der mangelhaften Untersuchung der Augen unsicher, ob in der Retina wirklich eine Angiomatosis vorhanden gewesen ist. Bei der starken Tendenz zur Ausbildung von Angiomen an anderen Stellen im zentralen Nervensystem liegt diese Diagnose aber nahe zur Hand. Das klinische Bild eines »*Pseudoglioms*«, das im Alter von 22 Jahren aufgetreten und dann unverändert geblieben ist, kann sich ja wohl auch mit der Annahme einer *Angiomatosis retinae* gut vereinen lassen, weshalb ich den Fall hier, natürlich mit einer gewissen Reservation, aufnehme.

Tresling (1920): Dieser Verfasser hat zwei Brüder mit *Angiomatosis retinae* beobachtet, deren dritter Bruder eine starke Stauungspapille aufwies. Es wurde die Diagnose auf einen Tumor im Hinterhauptlappen gestellt und eine Trepanation ausgeführt. Die Gehirnsymptome gingen darauf zurück und die Stauungspapille ging in Atrophie über.

Ferner wird zu diesem Fall berichtet, dass die Mutter vor sehr langer Zeit an einer Gehirnkrankheit gestorben sein soll.

Brandt (1921): Fall Nr. 1 ist identisch mit v. Hippels erstem klinischen Fall von Angiomatosis. Der Patient starb 24 Jahre nach Beginn des Augenleidens und 8 Jahre nach der Enukleation des Auges unter schweren cerebralen Symptomen. Bei der Sektion wurden u. a. multiple Tumoren im Gehirn und Rückenmark sowie an mehreren Stellen in den Organen des Körpers Geschwulstbildungen gefunden. Wegen dem schwer zu deutenden Charakter des Falles werde ich denselben weiter unten besprechen.

Brandts Fall Nr. 3 (Dörzenbach) wurde im Alter von 12 Jahren von Angiomatosis befallen, und 2 Jahre später gesellten sich Gehirnsymptome hinzu. Diese äusserten sich durch heftigen Kopfschmerz und häufiges Erbrechen. Ausserdem wurde der Gang unsicher und wackelnd.

Bei der Untersuchung wurde Nackensteife und Kernigs Symptom konstatiert. Ataxie beim Kniehackenversuch.

Der Patient begibt sich über eigenen ausdrücklichen Wunsch nachhause. Die cerebralen Symptome nehmen zu und er stirbt nach 2 Monaten. Eine Sektion wurde nicht vorgenommen.

Berblinger-Heine (1922, 1923): Dieser Fall ist auf S. 70 und 77 ausführlich geschildert.

Aust (1923): 29-jähriger Mann. Doppelseitige Stauungspapille. Die neurologische Untersuchung fiel indessen negativ aus. Das Röntgenbild spricht für einen intracraniellen Prozess (Hydrocephalus internus oder Tumor cerebri).

Bei der äusseren Untersuchung des Patienten wird *ein hellergrosses Angiom an der Stirnhaargrenze* entdeckt; auf Druck ablassend, nicht pulsierend. Der Patient begibt sich wieder nachhause.

Da in den Fällen von Czermak und Seidel Kleinhirncysten die intracranielle Komplikation bildeten, so ladet dies, bei der durch meine Untersuchungen erhaltenen Auffassung über die Genesis der Kleinhirncysten, ganz natürlich zu der Erklärung ein, dass auch diese Cysten durch ein kleines Angiom verursacht worden sind. Dies wird durch den Fall von Koch (Fall 15) sowie durch den von Berblinger-Heine, deren genetischen Zusammenhang mit Kleinhirncysten ich schon früher betont habe (Seite 73), bestätigt. Da demnach Angiomatosis retinae mit Kleinhirncysten verbunden sein kann, dürfte auch das Umgekehrte möglich sein. Meine Fälle wurden deshalb in dieser Richtung untersucht. Ich fand hierbei, dass der Patient im Falle 4 — S. 37 in Kürze erwähnt — früher ein Augenleiden gehabt hat. Dank dem Interesse von Dr. Dymling, Unterarzt an der Augenklinik des Serafimerkrankenhauses zu Stockholm, wurde die bei der Sektion erhaltene linke Bulbe in Celloidin eingebettet und aufbewahrt. Das Glasgefäss war mit Journalnummer, Namen und Obduktionsdatum des Patienten versehen, weshalb eine Verwechslung mit einer anderen Bulbe ganz ausgeschlossen ist. Ich gestatte mir hier dem Chef der Augenklinik, Professor A. Dalén, und Dr. Dymling für das mir zur Verfügung gestellte Material und Einsichtnahme in die Krankenjournale meinen Dank auszusprechen.

Der Fall steht in meiner Kasuistik als Nr. 4. Dort ist jedoch nicht auf das Augenleiden des Patienten eingegangen worden, weshalb ich an dieser Stelle darüber berichte.



Der Patient hat am rechten Auge immer etwas schlechter gesehen. Während dem Militärdienst soll er am linken Auge normale Sehschärfe, am rechten 0,8 gehabt haben. Er hat in den Augen seit ein paar Jahren brennende Schmerzen gehabt. 2 Monate vor der Aufnahme im Krankenhaus begann sich das Sehvermögen am linken Auge zu verschlechtern: seit ungefähr einer Woche hat er mit dem linken Auge nicht lesen können. Der Patient wurde früher von Kopfschmerz befallen, der über die Augen lokalisiert war. Kein Trauma. Er ist im übrigen gesund.

*Status* (28. 3. 1914): Kräftig gebauter Mann. Lungen einwandfrei. Keine sonstigen Zeichen für Tbc. Wassermann negativ.

*Linkes Auge:* Sehschärfe 0,2. Druck normal. Vordere Teile einwandfrei. Im Glaskörper befinden sich einige dünne, schleierförmige Trübungen sowie ein paar grössere undurchsichtige, scharf begrenzte, im auf fallenden Lichte grauweiße Trübungen.

Die Papille ist medial unten verschwommen begrenzt. *Das in dieser Richtung ziehende Gefässpaar ist kolossal erweitert und zeigt gewundenen Verlauf. Die Arterie, die beträchtlich schmaler ist, zeigt in der Nähe der Papille in einer Länge von ungefähr einem Papillendurchmesser eine Verengung, wo der längsgehende, zentrale Reflex schmaler ist als an anderen Stellen. Das Gefässpaar geht ganz aussen an der Peripherie (temporal-unten) in eine rundliche, in den Glaskörper vorspringende, gelbrote, glänzende Bildung von ca vierfacher Papillengrösse über. Zunächst dieser ist die Vene von einem grauweissen Schleier bedeckt. Im unteren Teile des Foveagebietes ist der Augengrund auf einem Gebiete von Papillengrösse mit grauweissen Flecken bedeckt, die unregelmässig gefranzte Ränder haben.*

*Rechtes Auge:* Sehschärfe 0,2. Bei der Korrektur des Astigmatismus mit -3 cyl. Ax. 120° ist die Sehschärfe 0,5. Medien und Augengrund einwandfrei.

Wie aus der Schilderung auf Seite 37 hervorgeht, wurde der Patient 8 Jahre später auf Grund von Symptomen für Tumor cerebri in die medizinische Klinik des Serafimerkrankenhauses zu Stockholm aufgenommen. Er hatte nun im linken Auge eine grosse Ablatio retinae nach unten. Am rechten Auge Stauungspapille. Die Sektion, deren Ergebnis gleichfalls in der Kasuistik ausführlich beschrieben ist, ergab *eine Kleinhirncyste mit Angiom*.

*Die mikroskopische Untersuchung* der linken Bulbe zeigt, dass die ophthalmoskopisch beobachtete Tumorbildung aus *einem in der Retina liegenden kapillaren Angiom* besteht. (Abb. 66 und 67.) Die Geschwulst ist aus feinen endothelialen Röhren aufgebaut, die in einem feinen Bindegewebenetzwerk liegen. Die kapillaren Räume zeigen fast überall deutliche Lumenbildung und sind stark bluterfüllt. Solide Proliferationen von endothelialen Elementen sind nicht zu bemerken. Das Angiom ist



in mehrere Loben geteilt, die etwas verschiedenes Aussehen aufweisen. Einige sind dicht, mit nebeneinander liegenden Endothelröhren, die für das andere Gewebe keinen Platz übrig lassen. Andere sind weniger dicht und zwischen den Gefässelementen dringt Glia mit kräftiger Faserbildung ein.

Auch die Retina selbst ist der Sitz von Veränderungen, die in *einer wellenartigen Faltenbildung, Gliawucherung mit erhöhtem Kernreichtum sowie Ausbildung von kleinen Cysten bestehen*. Diese Veränderungen nehmen in der Nähe des Tumors zu und erreichen hier einen bedeutenden Umfang. Die Gliaproliferation bildet hier starke Fasern aus und auch einige grössere Cystenräume sind vorhanden.

Die Netzhaut ist von der Chorioidea durch ein grosses sub-retinales Exsudat geschieden.

Diese Schilderung des mikroskopischen Bildes von *Angiomatosis retinae* ist vollkommen typisch und stimmt gut mit den früher patholog. anat. untersuchten Fällen überein. Diese können doch geringere Verschiedenheiten aufweisen. So sind die endothelialen Röhren im Angiom meistens gut entwickelt mit deutlichem Lumen und von roten Blutkörperchen erfüllt (v. Hippel, Ginsberg und Spiro, Gamper und mein eigener Fall). In anderen Fällen tritt die Lumenbildung und der Blutreichtum ganz in den Hintergrund, was vielleicht darauf zurückzuführen ist, dass die Gefässsprosse solid sind, möglicherweise auf einen Kollaps der neugebildeten Kapillaren sowie Anschwellen dieser Endothelien beruhend (Czermak, Brandt). Als Beispiel hierfür wird in Abb. 68 und 69 ein mikroskopisches Bild von Brandts Fall Nr. 2 wiedergegeben (das Präparat ist mir von Dr. Brandt gütigst zur Verfügung gestellt worden).

In den älteren Fällen der v. Hippelschen Krankheit kommen *sekundäre Veränderungen* zu den Angiomen hinzu, die hie und da hauptsächlich aus *Bindegewebsvermehrung* zwischen den Gefässen bestehen (Gamper), sich aber gewöhnlich in *einer bedeutenden Gliaproliferation* äussern. Dieser gradweisen Veränderung entspricht gut eine parallel hiermit verlaufende Verschiebung des ophthalmoskopischen Bildes.

Die reaktiven und schrumpfenden Veränderungen sind im Falle von Erggelet (1920) sehr hochgradig.

Eine charakteristische Einzelheit, die in der Mehrzahl der anatomisch untersuchten Fälle dieser Krankheit beschrieben ist, ist das Vorkommen von *Pseudoxanthomzellen* (v. Hippel, Guzmán, Ginsberg und Spiro, Gamper, Brandt). Zwischen den Kapillaren liegen grosse, helle Zellen mit grobkalibrigen, gleichgrossen Körnern im Protoplasma, die positive Fettfärbung geben, und durch die der Kern zuweilen eingedellt wird. Es sind dies also Zellen von gerade jenem Typus, den ich bei den von mir beschriebenen Kleinhirngliomen, die mit Cysten verbunden sind, regelmässig angetroffen habe.

Brandt hat in seiner Beweisführung, dass die Retinatumoren bei der v. Hippelschen Krankheit *Endotheliome* sind, gerade dieses Vorkommen von reichlich fettführenden Zellen angeführt. Diese Eigenschaft würde sich wohl gut mit der Annahme, dass ein Endotheliom vorliegt, vereinigen lassen, während derartige Zellen in den gewöhnlichen Angiomen vermisst werden. Brandt weist auch darauf hin, dass v. Hippel, der die Aufmerksamkeit besonders auf diese Pseudoxanthomzellen lenkt, keine befriedigende Erklärung hierfür gegeben hat.

Selbst habe ich während längerer Zeit Fettfärbungen an sämtlichen Angiomen von verschiedenen Körperteilen vorgenommen, die bei der täglichen Institutionsarbeit zur Untersuchung gelangt sind. In keinem Falle sind fettkörnchenführende Zellen festgestellt worden. In scharfem Gegensatz hierzu steht das Resultat der Untersuchung meiner Kleinhirngliome, wo ein ausserordentlicher Reichtum an Pseudoxanthomzellen vorkam. Das Gleiche gilt für die Angiome in der Medulla oblongata. Der einzige Verfasser, der eine Erklärung für die Ausbildung dieser Art von Zellen gibt, ist Tannenbergs (1924). Er glaubt, dass auf Grund von Zirkulationsstörungen und Ödem im Angiomgewebe eine herabgesetzte Nutrition der Tumorzellen vorliegen muss und deutet deshalb das Vorkommen von Fett als eine degenerative Infiltration. Hiergegen muss mit Bestimmtheit hervorgehoben

werden, dass derartige Zirkulationsstörungen, wie ich sie in meinen sämtlichen Fällen beobachten konnte, ganz leicht sind und sich hauptsächlich durch die Ausbildung eines plasmatischen Transsudates zu erkennen geben. Das Tumorgewebe scheint hierdurch auch nicht besonders beeinflusst zu werden. *Die Geschwulstzellen zeigen überall vorzügliche Färbbarkeit und scheinen weit von einer beginnenden Nekrose entfernt zu sein. Man erhält im Gegenteil den Eindruck eines im Zuwachs befindlichen Tumors der in voller Vitalität ist.*

Meiner Ansicht nach liegt eine andere Erklärung, die viel plausibler erscheint, näher zur Hand. Bei der Ausbildung des Cystenraumes in der Nähe des Angioms muss ein langsamer Zerfall von Nervengewebe stattfinden, gleichwie bei einem analogen Prozess im verlängerten Mark und Rückenmark. *Die lipoiden Substanzen, die bei diesem Zerfall freigemacht werden, werden von den endothelialen Elementen im Angiom aufgenommen.* Diese Art von Zellen stehen ja, was die *phagocytierende* Tätigkeit betrifft, in erster Linie. Hierdurch sollten also die Geschwulstzellen zu zweckdienlicher Verwendung gelangen, und die starke Bildung von saftigen, hyperplastischen, endothelialen Zellen, die lipoide Körner enthalten, dürfte ihre natürliche und logische Erklärung erhalten. Diese Betrachtungsweise dürfte man auch für die Tumoren in der Retina benützen können, wo ebenfalls ein Zerfall von Nervengewebe stattfindet.

Brandt hat in seinen Fällen in diesen Netzhauttumoren das Vorkommen von *Glykogen* nachgewiesen und hebt auch dies als eine Stütze für die Endotheliomdiagnose hervor. Da indessen die in Frage stehenden Tumoren aller Wahrscheinlichkeit nach von embryonalem Gewebe herkommen, kann das Glykogenvorkommen hierdurch erklärt werden; der grosse Glykogengehalt solcher Tumoren ist ja gut bekannt. Meine Kleinhirnangiome konnten leider nicht auf ihren Glykogengehalt untersucht werden, da die Fixierung der Präparate in einer hierzu ungeeigneten Flüssigkeit erfolgte.

Brandt erklärt ferner, dass ihm kein Vorkommen kleiner Gruppen von Angiomen bekannt ist, was bei den Endothe-



liomen und auch bei den Retinatumoren bei der v. Hippelschen Krankheit der Fall ist. Meine vorstehenden Untersuchungen haben jedoch dargetan, dass derartige multiple Angiome vorkommen können (Fall 12, 15 u. a.).

Die starke sekundäre Beeinflussung, die in der ganzen Ausdehnung der Retina durch einen relativ kleinen Tumor bedingt wird, spricht nach der Auffassung von Brandt gleichfalls für ein Endotheliom, da er verneint, dass ein Angiom seine Umgebung in irgend einer Weise beeinflusst. Dies ist mit den gewöhnlichen Angiomen sicherlich auch nicht der Fall; diejenigen aber, die im Nervengewebe liegen, können trotz ihrer Kleinheit ausgedehnte Veränderungen mit Cystenbildung zur Folge haben.

In fast sämtlichen Fällen von Angiomatosis retinae, die patholog. anat. untersucht worden sind, ist im Anschluss an die Tumoren *eine im Innern der Retina liegende Bildung von Cysten* anzutreffen. Dies ist besonders von v. Hippel, Brandt, Heine u. a. hervorgehoben worden und ist, wenn auch nicht in hohem Grade, in meinem eigenen Fall vorhanden. Diese Hohlraumbildungen sind gleichwie die Kleinhirncysten keine echten Cysten, da sie keine eigene Wand besitzen. Sie sind offenbar durch Ödem in der Retina mit sekundärem Zerfall von Zellen und Hohlraumbildungen entstanden. Die Ähnlichkeit der Genesis von Retina- und Kleinhirncysten ist demnach augenfällig, wenn es auch angezeigt erscheint, beim Vergleich von Cystenbildungen in diesen beiden so verschieden gebauten Organen eine gewisse Vorsicht walten zu lassen.

Ausserdem sei darauf hingewiesen, dass man bei der v. Hippelschen Krankheit in keinem Falle typische Endotheliome im Gehirn angetroffen hat, was sich mit der Deutung von Brandt nicht gut in Einklang bringen lässt.

In dem auf Seite 83 kurz erwähnten Fall Nr. 1 von Brandt ist, wie dieser Verfasser selbst mitteilt, schwer Klarheit zu erlangen. Von den Gesichtspunkten ausgehend, zu denen meine Studie über Angiomatosis retinae und die dabei vorkommenden multiplen Tumoren führt, habe ich die mikroskopischen Präparate dieses Falles untersucht. Sie sind mir



von Geheimrat Professor Dr. Ernst gütigst zur Verfügung gestellt worden. Einzelne dieser Präparate sind nicht so genau bezeichnet, dass ihr Ursprung mit Sicherheit festgestellt werden konnte, was die Untersuchung für einige Organe begrenzt. Nach dem für diesen Fall von Brandt wiedergegebenen Obduktionsprotokoll sollen Tumoren auch in der Milz sowie, ausser Cysten, in dem Pancreas vorkommen. Dies ist nach der ausdrücklichen Angabe im Originalprotokoll nicht der Fall. Folgende Tumoren und Neubildungen kommen vor:

*Im Centralnervensystem:* Solide Tumoren im Kleinhirn an der Konvexität der linken Kleinhirnhemisphäre; an der Schädelbasis links an der Spitze der Felsenbeinpyramide mit Eindellung der Brücke; auf einem Nerven der Cauda equina.

*In beiden Nieren:* Teils Cysten, teils multiple Tumoren.

*Im Knochensystem:* In Rippen und im 8. Brustwirbel multiple Tumoren.

*Im Pancreas:* Zahlreiche Cysten.

*In der Harnblase:* 2 gestielte Polypen.

*In dem linken Nebenhoden:* Ein kirschgrosser, solider Tumor.

Brandt deutet das Sektionsbild so, dass die Tumoren im Centralnervensystem und Knochensystem Metastasen eines Hypernephroms sind.

Die wirkliche Art der verschiedenen Tumoren lässt sich in diesem Falle sehr schwierig feststellen, und trotz langwieriger und genauer Untersuchung desselben ist eine bestimmte Diagnose vielleicht nicht möglich. Folgendes kann indessen gesagt werden:

*Das Cystenpancreas* ist vom gleichen Typus, wie früher in meiner Arbeit erwähnt worden ist (Fall 2 und Fall 15). Siehe auch S. 101.

*Die Nierentumoren* sind teils ganz typische *Hypernephrome* mit grossem Fettreichtum in den charakteristischen Zellen, teils zeigen sie einen Übergang in ein weniger charakteristisches Bild eines aus dunkleren Zellen aufgebauten Tumors mit plexiform angeordneten Zellenbündeln, oft mit dazwi-

schenliegenden Lumina. Diese Geschwulstzellen enthalten nur wenig Fett.

*Der Nebenhodentumor* ist vom gleichen Typus wie die Nierentumoren.

*Die übrigen Tumoren (im Centralnervensystem, Knochensystem und in der Harnblase)* zeigen übereinstimmenden Bau und haben ein eigentümliches und spezifisches Aussehen. Man sieht eine plexiforme Anordnung eines feinen Stromas, das oft aus grazen, kapillaren Gefässen gebildet wird. Dazwischen liegen grosse, helle Zellen von anscheinend endothelialem Typus und in sehr lockerer Lagerung. Am ehesten erhält man den Eindruck *eines angioplastischen Tumors mit Proliferation der endothelialen Elemente*. Diese Diagnose wird dadurch bestätigt, dass die Tumoren in zwei Regionen etwas veränderten Charakter aufweisen. In den Randpartien des Kaudatumors liegen einige Gebiete, wo man ganz sicher bemerkt, dass dieser ausschliesslich aus *endothelialen, stark blut-erfüllten Röhren* aufgebaut ist. Auch im Harnblasentumor tritt der *angiomatöse* Einschlag scharf zutage und gleichzeitig kommt auch die oben beschriebene spezielle Tumorart vor. Dass die Tumoren des Knochensystems den gleichen Charakter aufweisen ist nichts Erstaunliches, da primäre Hämangiome bzw. Hämangioendotheliome, auch in multiplem Vorkommen, gut bekannt und beschrieben sind. *Es ist also in diesem Falle nicht notwendig, die Anwesenheit einer Primärgeschwulst, die zu Metastasen führte, anzunehmen*, was auch für Brandt seine Schwierigkeiten gehabt hat, da keiner der Nierentumoren den Eindruck eines Ausgangspunktes gemacht hat. Es stimmt vielmehr teils mit dem mikroskopischen Charakter der Tumoren, teils mit der in anderen Fällen beobachteten Tendenz zur angioplastischen Proliferation überein, *sämtliche diese Tumoren als primär und gleichgestellt aufzufassen*.

So findet man in nicht weniger als 10 von diesen 47 beschriebenen Fällen der v. Hippelschen Krankheit Zeichen für eine *intrakranielle Komplikation*. Im Fall von Działowski, Jacoby, Brandt (Fall 3) und Aust war entweder eine Stauungspapille oder postneuritische Atrophie vorhanden, die

nicht durch eine Netzhautangiomatose allein erklärt werden konnte. Im Falle von Aust war ausserdem ein äusseres Gesichtsangiom zu konstatieren.

In einer Reihe von Fällen wurde die Art der intrakraniellen Komplikation durch Operation oder Sektion verifiziert. Im Falle von Czermak und Seidel handelte es sich um *eine Kleinhirncyste*, im Fall von Brandt (Nr. 1) um *angioplastische Tumoren im Gehirn und Rückenmark*, im Fall Berblinger-Heine um *ein Angiom in der Medulla oblongata mit Cystenbildung* sowie in meinem eigenen Fall um ein *Angiom mit Cyste*. Auch der Fall von Koch dürfte hierher zu rechnen sein. Da nach meiner vorherigen Untersuchung Kleinhirncysten in hohem Prozente mit Angiomen verbunden sind, liegt die Vermutung sehr nahe zur Hand, *dass auch im Falle von Czermak und Seidel kleine Angiome in der Cystenwand vorhanden gewesen sind*. Auch bezüglich der früheren nur klinisch beschriebenen Fälle mit ihrem langgezogenen, relativ benignen Verlauf lässt sich vermuten, dass sie mit Kleinhirncysten kompliziert gewesen sind.

*Es sind demnach wohl wiegende Gründe zu einer Erweiterung des Begriffes Angiomatosis retinae vorhanden, derart, dass er eine systematische, mesenchymale Fehlbildung mit Angiomatosis des Centralnervensystems nebst multiplen Tumoren und Missbildungen auch in anderen Organen umfasst.* Im folgenden Kapitel wird dieser patholog. anatomische Komplex erörtert.

---

## Angiomatosis des Centralnervensystems.

In meiner Schilderung ist an mehreren Stellen das Vorkommen von multiplen Geschwülsten und cystösen Neubildungen erwähnt worden und dies sowohl in der Historik, in der eigenen Kasuistik wie im Kapitel über *Angiomatosis retinae*. Dieses multiple Tumorvorkommen ist früher von Brandt (1921) und Berblinger (1922) besprochen worden; eine eingehendere Beschreibung oder einen Versuch, diesen patholog. anatom. Komplex zu charakterisieren, findet man jedoch bei diesen Forschern nicht. Da dieser Komplex indessen eine recht gut abgegrenzte Einheit zu bilden scheint, ungefähr wie tuberöse Sklerose, habe ich jene Fälle, wo dieser patholog. anatom. Komplex angetroffen wurde, zusammengestellt. Es resultierten 15 Fälle, von denen 5 in meiner Kasuistik zu finden sind. Ausserdem habe ich Gelegenheit gehabt, die makroskopischen und mikroskopischen Präparate in weiteren 4 Fällen zu studieren.

Pye-Smith (1885): Kleinhirncyste (»simple«), in den Nieren 12—18 kleine Cysten, im Pancreas 8—9 dünnwandige Cysten.

Turner (1888): Kleinhirncyste mit kleinem vasculären Tumor, cystischem Tumor von Faustgrösse in der rechten Nebenniere. In der Leber eine Cyste von Mandelgrösse. In der linken Niere mehrere tiefe und oberflächliche Cysten.

Fabritius (1911): Kleinhirncyste mit kleinem vasculären Tumor. Am Körper mehrere erbsengrosse Naevi.

Wersilow (1913): Kleinhirncyste mit kleinem vasculären Tumor und multiplen solchen im Rückenmark.

Fränkel (1921): Kleinhirncyste. Multiple Nierencysten, cystische Umwandlung des Pancreas sowie linken Nebenhodenskopfes.



Brandt (1921): Angiomatosis retinae. Angioplastische Tumoren im Kleinhirn, Rückenmark und an der Schädelbasis, ferner auch im Knochenmark und in der Harnblase. Nierencysten, Cystenpancreas, Hypernephrom.

Friedrich-Stiehler (1922): Angiom in der Medulla oblongata mit Cystenbildung, Kleinhirncyste, Cystenpancreas.

Berblinger (1922): Angiomatosis retinae, Angiom in der Medulla oblongata mit Cysten, Cystenpancreas, Nierencysten, Hypernephrom.

Tannenberg (1923): Angiom in der Medulla oblongata mit Cystenbildung, Angiom im Kleinhirn und Rückenmark, Cystenpancreas, Nierencysten, Angiomatosis hepatis.

Bassoe und Apfelbach (1925): Angiom (?) in der Medulla oblongata, Nierencysten, Hypernephrom.

Aus der eigenen Kasuistik:

Fall 2: Kleinhirncyste mit Angiom, Cystenpancreas, Nierencysten, Hypernephrom.

Fall 4: Angiomatosis retinae. Kleinhirncyste mit Angiom, doppelseitige Nebennierenadenome.

Fall 12: Kleinhirncyste mit Angiom, multiple Angiome im Kleinhirn und in der Medulla oblongata. Hypernephrom.

Fall 13: Kleinhirncyste mit Angiom. Eine kirschkerngrosse Cyste in der linken Niere.

Fall 15: Angiomatosis retinae(?). Kleinhirncyste mit Angiom. Multiple Rückenmarkangiome, Nierencysten, Markfibrom, multiple Hypernephrome, Cystenpancreas, Lebercavernom.

In diesem Zusammenhang kann erwähnt werden, dass Aust (1923) und Tschenzow (1925) bei *Angiomatosis retinae* auch *äussere Gesichtangiome* angetroffen haben.

Addiert man die verschiedenen Tumorgruppen, erhält man folgendes Resultat:

*Angiomatosis retinae* kommt in 4 Fällen vor, *Angiom im Kleinhirn* in 9 Fällen, *Angiom in der Medulla oblongata* in 5 Fällen, *Rückenmarkangiom* in 4 Fällen und *äussere Angiome* in 3 Fällen.

*Cystenpancreas* wurde in 8 Fällen angetroffen, *Nierencysten* in 10 Fällen, *Hypernephrom* in 6 Fällen und *Nebennierentumoren* in 2 Fällen.

Das Dominierende und Charakteristische in diesem patho-

log. anatom. Komplex ist offenbar das Vorkommen von Angiomen im Centralnervensystem. Da es auch gerade diese Tumoren sind, die sich durch klinische Symptome des Auges, Gehirns und Rückenmarks zu erkennen geben, während die übrigen Tumoren und Missbildungen gewöhnlich nur einen Sektionsfund bilden, kann es als berechtigt und zweckmässig erachtet werden, diesen Komplex *Angiomatosis des Centralnervensystems* zu nennen.

Auffallend ist, dass die kapillaren Hämangiome, um die es sich hier handelt, im Grosshirn ganz vermisst werden, wo die angiomatösen Tumoren, wie früher auf Seite 65 erwähnt, kavernösen oder teleangiektatischen Bau aufweisen. Es ist mir während meiner Arbeit auf diesem Gebiete nicht möglich gewesen, weder in anatomischen Sammlungen noch in der Literatur, Fälle mit kapillaren Angiomen des früher beschriebenen Typus im Grosshirn oder Cystenbildungen entsprechender Art zu finden.

Nur ein von Bielschowsky (1902) beschriebener Fall weist eine gewisse Ähnlichkeit mit den in Frage stehenden Kleinhirncysten auf. Er beschreibt nämlich eine Cystenbildung von der Grösse  $4 \times 4$  cm im rechten Frontallobus, die eine strohgelbe, klare Flüssigkeit enthielt. Im Boden der Cyste sitzt medial ein haselnussgrosser, fester Tumor, der schon makroskopisch ein gefächertes Aussehen mit zahlreichen kleinen Hohlräumen hat. Die mikroskopische Untersuchung zeigt, dass es sich um einen *kavernösen* Tumor mit recht groben, bindegewebigen Balken handelt, die mit Endothel bekleidet sind. Die Cystenwand besteht aus einer dünnen Glia-schicht.

Die Art des Tumors ist also deutlich von den kapillaren Hämangiomen verschieden. Seine Lage, tief in der weissen Substanz, ist ebenso ungewöhnlich wie überraschend.

Die Stellen, wo man die kapillaren Angiome im Nervensystem antrifft, sind, wie im Vorstehenden gezeigt worden ist, vor allem das Rhombencephalon sowie auch die Medulla spinalis und die Retina. Die Genese dieser Angiome dürfte sicherlich, wie dies auch mit den äusseren Angiomen der Fall ist, kongenitalen Missbildungsanlagen zuzuschreiben sein. Hierfür spricht auch, wie früher erwähnt, die familiäre Disposition

sowie die Koinzidenz mit anderen Missbildungen. Es ist daher offenbar, dass man Klarheit zu erhalten versuchen muss, ob *an den oben angegebenen Lokalisationsstellen irgend eine Matrix vorhanden ist, die der Ausgangspunkt für eine spätere Angiombildung sein kann.*

Auf die Frage nach der Entstehung des Angioms in der Retina gehe ich nicht ein, da dies ophthalmiatische Spezialkenntnisse erfordern dürfte. Es kann indessen hervorgehoben werden, dass die Netzhaut während relativ langer Zeit ihrer Entwicklung vollständig gefässlos ist. Erst im dritten Embryonalmonat kommt eine Bildung von Retinagefässen zustande, die sich von der Arteria centralis retinae entwickeln.

Auch die Genese der Rückenmarkangiome wird hier nicht Gegenstand einer Klarstellung, da dieselbe erst kürzlich von u. a. Bielschowsky (1920) und Henneberg (1921) untersucht worden ist.

Folgendes kann aber in Kürze hierüber gesagt werden:

Die Rückenmarkangiome liegen immer dorsal in der Nervensubstanz (sämtliche auf Seite 69 aus der Literatur erwähnte Fälle und der eigene Fall 15) oder in den Häuten an den hinteren Wurzeln [Wersilow (1913), Brandt (1921), Fall 1, Tannenberg (1924)]. Die häufigste Lokalisation ist die im Cervikalmark oder am kaudalen Ende des Rückenmarks, an welchen beiden Stellen die Medullarrinne sich am spätesten schliesst. Nach Schiefferdecker und Leschke (1913) sowie Bielschowsky (1920) soll der dorsale Verschluss des Markrohres in seiner Fortsetzung so vorsichgehen, dass nach dem Zusammenlegen der äusseren Enden der dorsale Ependymkeil sich allmählich ventralwärts verschiebt. Hierbei soll nach Bielschowsky die Möglichkeit vorhanden sein, dass Partien der daneben liegenden Deckmembran in die nervöse Substanz hineingezogen werden und später Anlass zu mesenchymalen Proliferationen geben können. In die gleiche Richtung äussert sich Henneberg (1921) im Anschluss an eine Untersuchung eines Falles von Rückenmarkangiom.

Alle mesenchymalen Bildungen in der Rückenmarksub-

stanz dürften indessen nicht die gleiche Genese haben. Die Gefässinsel im Rückenmarke, die bei Syringomyelie angetroffen wird [Hauser und Thomas (1904) sowie K. Petrén (1907 und 1909)], findet sich meistens in alten chronischen Fällen, während sie in jüngeren Fällen vermisst wird. Dies spricht dafür, dass sie als ein Vernarbungsprozess nach Gewebeerfall aufzufassen sind: zu diesem Schlusssatz ist Petrén gekommen.

Andererseits hebt Antoni (1926) hervor, dass bei Prozessen im Nervensystem auf embryonaler Grundlage, so z. B. bei Recklinghausens Krankheit und Syringomyelie u. a., oft Proliferationen der nervösen Gewebelemente mit der Entwicklung von Mesenchym Hand in Hand gehen, und kaum anders als *ein angiomatöser Einschlag im Proliferationsprozess* gedeutet werden können. Meine eigene Erfahrung spricht bestimmt in die gleiche Richtung.

Es verbleibt nun die dritte und wichtigste Angiomlokalisation, nämlich die im Rautenhirn. Die Tumoren können hier entweder dorsal in der kaudalen Partie der Medulla oblongata liegen oder oberflächlich im Kleinhirn mit lateraler und rückwärtiger Lage. Die Matrix, die hier in Frage kommen kann, ist unverkennbar die Gefässplatte, die als ein gefässreiches Mesenchym am Velum medullare post. liegt und die Anlage teils für die weiche Hirnhaut, teils für den Plexus chorioideus ventriculi quarti bildet. Nach der Untersuchung von Karlfors (1924) wird diese Anlage im dritten Embryonalmonate deutlich entwickelt. Zu diesem Zeitpunkte besteht die Kleinhirnanlage aus einem quer gelagerten Wulst von geringer Ausdehnung. Erst gegen Ende des dritten Embryonalmonats beginnt die Mittelpartie des Kleinhirnwulstes langsamer als die Seitenteile zu wachsen, und die letztgenannten bilden sich zu Hemisphärenanlagen aus. Ist also in diesem Zeitpunkte ein abgesprengter Keim vom Gefässmesenchym im Kleinhirnwulst eingelagert worden, so kann diese Anlage im voll entwickelten Kleinhirn offenbar an ziemlich weit getrennte Stellen zu liegen kommen. Hierdurch würde sich die variierende Lage meiner



Kleinhirngangiome (Abb. 29—30) auf eine einfache Weise erklären lassen.

Die Lokalisation auf den kaudalen Teil der Rautengrube ist wegen deren nahen Lage zur Gefäßplatte im Dache des vierten Ventrikels leicht zu verstehen.

Hinsichtlich des *Alters* für das Auftreten der Angiomatose ist zu sagen, dass Brandt (1921) in seiner Zusammenstellung über die v. Hippelsche Krankheit den Zeitpunkt für das erste Auftreten der Symptome durchschnittlich bei 25 Jahren gefunden hat, sowie das diese Krankheit schon bei Kindern vorkommt, aber nicht nach dem 45-ten Lebensjahre aufzutreten scheint. Die nach 1921 beschriebenen Fälle ändern nichts an diesen Zahlen.

Eine Zusammenstellung der in der Literatur mitgeteilten und meiner eigenen Fälle von Angiom im Kleinhirn (mit Cyste) sowie in der Medulla oblongata ergibt ein etwas höheres Durchschnittsalter, nämlich ungefähr 32 Jahre. Hiermit stimmt die klinische Beobachtung gut überein, dass beim Vorhandensein einer Angiomatosis retinae ziemlich später eine Hirnkomplikation auftreten kann [Czermak (1905), 3 Jahre, Brandt (1921), Fall 1: 23 Jahre, Fall 3: 2 Jahre, Berblinger (1922), 13 Jahre, eigener Fall 4: 8 Jahre, eigener Fall 15: 24 Jahre].

Die Netzhautangiome zeigen indessen relativ bald nach ihrer Entstehung klinische Symptome und werden diagnostiziert, während es möglich ist, dass Kleinhirngangiome in ihrer Eigenschaft als kleine, histologisch gutartige Tumoren lange Zeit latent liegen, und erst im Zusammenhang mit einer Cystenbildung Hirntumorsymptome verursachen. Wenn dies richtig ist, braucht es nicht ganz sicher zu sein, dass die Zeitdifferenz für das Auftreten des Angioms in der Retina und im Rautenhirn so gross ist, wie der klinische Verlauf auf den ersten Blick anzudeuten scheint.

*Die Verteilung auf die Geschlechter* ist in den beschriebenen Fällen von Angiomatosis retinae 31 Männer und 15 Frauen. Werden die Angiomfälle im Rautenhirn zusammengestellt, erhält man 23 Männer und 19 Frauen.

Zu der hier beschriebenen Angiomatosis des Centralnervensystems kann man in anderen Organen Gegenstücke finden, was ein Verstehen des Charakters des Prozesses erleichtert. Bei den Verhandlungen der deutschen pathologischen Gesellschaft 1912 hat Ernst über einen Fall von *Angiomatosis der Haut, Leber und Milz* berichtet, der später von Falkowski (1914) ausführlich beschrieben worden ist.

Es handelt sich um einen  $2\frac{1}{2}$  Monate alten Knaben mit *Angioma eruptivum multiplex* der Haut sowie Lebervergrößerung. Bei der *Sektion* und darauf folgender Untersuchung findet man *multiple angiomatöse Herde in der Leber und Milz*. Das für diese Angiome kennzeichnende ist die starke Entwicklung der Zellelemente, die zwischen den Bluträumen liegen. Sie haben einen hyperplastischen Charakter und bilden ein Syncytium ohne deutliche Zellengrenzen. Die Bluträume bestehen teils aus Kapillaren mit einem einfachen Endothellager in der Wand, teils aus einfachen Spalträumen ohne besondere Wand, aber Blutkörperchen enthaltend. Aus dieser Beschreibung sowie aus der vorzüglichen Abbildung in der Arbeit von Falkowski (Seite 398) ergibt sich die weitgehende Übereinstimmung mit den von mir geschilderten angioplastischen Kleinhirngeschwülsten. Im Falle von Falkowski ist ausserdem in gewissen Partien eine endotheliomatöse Proliferation sowie Ausbildung von blutbildenden Elementen vorhanden. »Das Wesen der Störungen ist danach in einem herabgesetzten Vermögen des Mesenchyms, sich zu differenzieren, zu suchen.« Bei der Bildung der Leber treten zwei Systeme, teils Leberbälkchen, teils Gefässe, miteinander in Verbindung und durchwachsen sich gegenseitig, ein immer feiner werdendes Netzwerk bildend. Dadurch, dass die Bilanz zwischen Epithel und Mesenchym an mehreren Stellen gestört ist, entstehen mesenchymale Neubildungen, die als Hamartom rubriziert werden können. Auf Grund der Herstammung der Zellen differenziert sich der Tumor in Blutgefässe, endotheliomatöse Proliferationen und blutbildende Elemente.

Eine analoge Betrachtungsweise dürfte für die Angiome im Centralnervensystem verwendet werden können. Gemeinsam für jedes in diesem gelegene mesodermale Gewebe ist, dass dieses während der embryonalen Entwicklung von aussen in das nervöse Gewebe hineinwächst und demnach als ein »frem-

des Element» in diesem betrachtet werden kann. Die Begrenzung ist scharf und durch eine Gliamembran markiert. Die angiomatösen Tumoren, die hiervon ausgehen können, sind gleichfalls gut abgegrenzt und bilden eine Art »Naevi« im Nervensystem. In der Retina, wo der Prozess viele Jahre währen kann, wird das ursprünglich reine Angiombild durch sekundäre Veränderungen mit Gliaproliferation allmählich entstellt und die scharfen Tumorgrenzen hierdurch verwischt.

Zum Unterschied von Hautnaevi dürften diese Angiome im Centralnervensystem bei der Geburt nicht anzutreffen sein. Es ist ganz am Platze, für sämtliche den gleichen Entwicklungsgang anzunehmen, der hinsichtlich der Netzhautangiome festgestellt werden konnte, nämlich eine spätere Entstehung, gewöhnlich im erwachsenen Alter, aus Tumoren von einer kongenitalen Anlage, die durch eine mikroskopische Zellen-Gruppe von undifferentiertem Gefässmesenchym repräsentiert werden.

Durch eine gestörte Bilanz zwischen nervösem Gewebe und Mesenchym sollte ein Keim des letztgenannten, oft multipel, im Centralnervensystem eingelagert werden können, von wo aus sich ein angioplastischer Tumor mit Differenzierung in Kapillaren, kavernenösen Räumen und Spalträumen entwickeln können soll. Desgleichen sollten die kleinen Riesenzellen, die in mehreren meiner Fälle angetroffen worden sind (siehe Abb. 60), nicht für eine Malignität des Tumors sprechen, sondern nur eine Ausdifferenzierung in eine gewisse Richtung bezeichnen.

Aus Obenstehendem geht hervor, dass eine Auffassung des Komplexes als *eine Metastasierung von einem primären Tumor* (Hoffmann 1917) durch meine Untersuchung *keine* Stütze erhält. Die äusserst seltenen Fälle (z. B. Borrmann 1903), wo ein histologisch »gutartiges« Angiom in einem anderen Organ Metastasen gesetzt hat, sind sicherlich Ausnahmen, und bei der Stellung einer derartigen Diagnose ist die grösste Vorsicht erforderlich.

---

In nicht weniger als der Hälfte der hier gesammelten Fälle von *Angiomatosis des Centralnervensystems* ist gleichzeitig ein *Cystenpancreas* vorhanden [Pye-Smith (1885), Fränkel (1921), Brandt (1921), Friedrich-Stiehler (1922), Berblinger (1922), Tannenberg (1924) sowie die eigenen Fälle 2 und 15], *welche seltene Veränderung, wenn sie im erwachsenen Alter angetroffen wird, fast für diesen pathol. anatom. Komplex spezifisch zu sein scheint.*

Während der letzten Jahre sind mehrere Arbeiten über Pancreascysten hinzugekommen [Wegelin (1921), Yamane (1921), Priesel (1922), v. Ledebur (1926)]. Diese Forschungen liegen es nahe, dass ausser *Retentionscysten*, *Proliferationscysten* (*Cystadenome*) und *Pseudocysten* eine weitere Cystengruppe aufgestellt werden soll, nämlich *die dysonogenetischen Cysten* (*Cystenpancreas*). Diese sollen nach Yamane »auf einer Entwicklungsstörung beruhen, welche am ehesten als Abschnürung kleinerer Ausführungsgänge betrachtet werden darf. Die eigentliche cystische Erweiterung dieser Gänge ist dann zum Teil die Folge der Sekretretention, zum Teil aber die Folge eines ungleichmässigen Epithelwachstums».

Gleichzeitig kommen in mehreren der Fälle auch Nieren- und Lebercysten vor. In den Fällen von Kaufmann (1892), Glang (1904) und Hennig (1907) waren Cystenpancreas und Cystennieren schon bei der Geburt entwickelt.

Zu den acht Fällen von Cystenpancreas gehören zwei in meiner Kasuistik, Nr. 2 und Nr. 15 (Koch). Ausserdem habe ich durch das Entgegenkommen der betreffenden Forscher Gelegenheit gehabt weiter drei Fälle zu untersuchen [Brandt (1921), Friedrich-Stiehler (1922), Tannenberg (1924)]. *Sie zeigen alle ein wesentlich übereinstimmendes Bild mit zahlreichen im ganzen Organ zerstreute Cysten und ohne begrenzte Herdbildung (siehe Abb. 71).*

Bei der *mikroskopischen Untersuchung* zeigt sich *das interstitielle Bindegewebe sehr stark vermehrt und beherrscht das Bild.* Das Parenchym ist hierdurch stark reduziert, besitzt



aber im übrigen normales Aussehen. Die Langerhansschen Inseln sind gut erhalten und kräftig entwickelt.

Die Cysten sind verschieden gross. Sie sind mit *einem einschichtigen kubischen Epithel* bekleidet (Abb. 73), das zuweilen abgeplattet und endothelähnlich sein kann. In einzelnen Cysten findet man typisches Cyliinderepithel. Ziemlich oft kommen *papilläre Proliferationen* vor, die sich in das Cystenlumen vorwölben, aber immer geringe Zuwachstendenz und keinen deutlichen Geschwulstcharakter aufweisen. Der Cystenininhalt besteht aus hyalinen, zuweilen körnigen Massen.

Sowohl das mikroskopische Bild wie das gleichzeitige Vorkommen von anderen Missbildungen und Tumoren macht es ganz glaubwürdig, dass *diese Pancreascysten zu den dysontogenetischen zu rechnen sind*, wofür sich auch Berblinger ausgesprochen hat.

Koch (1913) glaubt in seinem Falle (= eigener Fall 15), dass der Prozess eine Geschwulstbildung darstellt und als ein *Lymphangioma cysticum* bezeichnet werden kann. Indessen ist das Pancreas nicht besonders vergrössert oder von veränderter Konfiguration,  $\frac{3}{4}$  des Gewebes ist kleincystisch umgewandelt, und in der Wand der Cysten befindet sich ein stark abgeplattetes »Endothel«, das an gewissen Stellen kubisch, zum Teil auch mehrschichtig ist. Auch papillare Bildungen mit epithelähnlichen Zellen kommen vor. Koch diskutiert selbst die Frage, ob nicht ein Cystadenom vorliegt.

Bei meiner mikroskopischen Untersuchung habe ich die Bilder mit den übrigen Fällen von Cystenpancreas vollkommen übereinstimmend gefunden und die Wandbekleidung der Cysten zeigt Epithelcharakter, was schon auf Grund der Beschreibung Kochs wahrscheinlich erscheint. Man muss sich also gegen die Diagnose *Lymphangioma cysticum* fragend stellen, besonders da diese Tumorart noch nicht als im Pancreas vorkommend beschrieben ist.

Was die Entstehung dieser dysontogenetischen Cysten betrifft, kann man nicht wie für die Nieren an eine Nichtvereinigung von zwei getrennten Anlagen denken, da ja das Pancreas als eine kontinuierliche Aussprossung mit Verzweigung

gebildet wird. Indessen scheinen im hiesigen anatom. Institut von Siwe ausgeführte Untersuchungen (nicht veröffentlichte) darzutun, dass im zweiten und dritten Embryonalmonat eine gegenseitige Durchwachsung der sich verzweigenden epithelialen Pancreasanlage mit einem vom dorsalen Mesenterium kommenden Gefässmesenchym stattfindet. Also ein ganz analoger Prozess wie er während der Entwicklung der Leber vor sich geht und auf Seite 99 besprochen worden ist. Hierdurch scheint die Möglichkeit gegeben, dass durch ein gestörtes Gleichgewicht zwischen Mesenchym und Epithel Abschnürungen von epithelialen Verbänden stattfinden können sollten, woraus später die in Frage stehenden Cysten entstehen könnten.

In zwei von diesen Cystenpancreas ist *Glycosurie* vorgekommen (Fall Berblinger sowie Fall 15). Es fragt sich nun, ob diese auf eine Störung der Funktion des Pancreas oder auf einen Einfluss vom Centralnervensystem durch die dort gleichzeitig vorkommenden Geschwülste zurückzuführen ist.

Man weiss sehr wohl, dass bei Pancreascysten nur ausnahmsweise eine *Glycosurie* vorkommt. So erwähnt Remy (1901) 5 Fälle von 160 operierten Pancreascysten. Bei den dysontogenetischen Pancreascysten sind die Langerhansschen Inseln, wie oben erwähnt, wohl erhalten und kräftig entwickelt. *Dies macht es unwahrscheinlich, dass die Hauptursache für die Glycosurie im Pancreas zu suchen sein sollte.*

Dagegen ist wohlbekannt, dass *pathologische Veränderungen im Gehirn Glycosurie verursachen können*, gewöhnlich von relativ milder Art (1—4 % Harnzucker) und oft von vorübergehender Natur [van Oordt (1900), Nicolaysen (1925)]. Schon im Jahre 1900 hat van Oordt in einer Zusammenstellung von 31 Fällen von *Glycosurie* bei Gehirntumor gefunden, dass dieser gewöhnlich in der Pons oder Medulla oblongata (23 Fälle) liegt. Dies kann gewissermassen als Wegweiser zur Feststellung einer Lokaldiagnose dienen. Mills (1905) erwähnt gelegentliche *Glycosurie* als zuweilen vorkommendes Symptom bei Kleinhirntumoren. Auch bei Kleinhirncysten ist dieselbe beschrieben, nämlich im Fall von Rohde (siehe

unter Historik, S. 20) sowie in einem Fall von Williamson (1898), und hierbei sind keine Pancreasveränderungen erwähnt.

Berblinger (1922) ist der erste, der die Aufmerksamkeit darauf gelenkt hat, dass *diese Koinzidenz von Cystenpancreas und Tumoren im centralen Nervensystem keine Zufälligkeit sein dürfte*. v. Leducur (1926) hat im Institut von Berblinger eine Zusammenstellung der Fälle vorgenommen, in denen Cystenpancreas mit Nervensystemtumoren vorgekommen ist. Er ist aus diesem Anlass sämtliche Fälle von Cystadenom und dysontogenetischen Cysten in der Literatur durchgegangen. Es resultierten 4 Fälle, nämlich der Fall Tannenberg, der Fall Koch, sowie zwei derartige Fälle aus dem Material Berblingers, von denen der eine im Vorstehenden mehrmals erwähnt worden ist (S. 70, 94). Der andere zeigt Pancreasveränderungen kombiniert mit einem intramedullären Gliom gleich unterhalb der Halsanschwellung.

Hierzu kann ich 5 andere Fälle fügen, nämlich Pye-Smith (1885), Fränkel (1921), Brandt (1921) — die Nervensystemtumoren sind in diesem Falle *keine* Metastasen —, Friedrich-Stiehler (1922) sowie der eigene Fall 2.

*In den 9 Fällen, wo diese Koinzidenz zwischen Cystenpancreas und Nervensystemtumoren konstatiert worden ist, sind nicht weniger als 8 in den patholog. anatom. Komplex, der als Angiomatosis des Centralnervensystems bezeichnet worden ist, eingereiht. Ein Cystenpancreas kann daher mit Recht als für den in Frage stehenden Komplex charakteristisch erachtet werden.*

Ausser Pancreasveränderungen begegnen wir einem grossen Prozent von *Missbildungen und Tumoren in den Nieren und Nebennieren* (Nierencysten 10 Fälle, Hypernephrom 6 Fälle, Nebennierentumoren 2 Fälle). Sowohl Cysten wie Hypernephrome erreichen gewöhnlich nur relativ geringe Grösse. Es ist mir nicht möglich auf die verwickelte Frage nach der Genese dieser Bildungen einzugehen, da dies ein Problem ist, das sich nicht im Vorübergehen diskutieren lässt.

Man kann indessen in bezug auf die *Hypernephrome* hervorheben, dass die Frage, ob sie von Nebennierennatur oder nephrogenen Ursprungs sind, auch so beantwortet worden ist, dass diese Tumoren sich aus Resten *einer früheren gemeinsamen Anlage, vor Ausbildung von Nieren und Nebennieren* entwickelt haben [Willis (1911)]. Hierdurch sollte das oft wechselnde mikroskopische Aussehen der Tumoren erklärt werden können. Diese Betrachtungsweise ist auch von einer Anzahl von Verfassern gutgeheissen worden [Herxheimer (1913) u. a.].

Es ist eine wiederkehrende Beobachtung, dass bei Komplexen von Geschwülsten und Missbildungen die Nieren oft teilnehmen. Dies ist der Fall z. B. bei *tuberöser Sklerose* mit Bildung von Geschwülsten embryonalen Charakters (Fibrolipom u. a.). Gleichzeitig können auch Nierencysten vorkommen. Auch Harbitz (1912) und Volland (1925) erwähnen Fälle von Gliom zusammen mit Neubildungen in den Nieren. Bei Anencephalie trifft man ebenfalls oft eine cystische Entartung der Nieren; mitunter auch bei Epileptici (Volland).

Im Vorstehenden ist bei mehreren Gelegenheiten auf eine gewisse Ähnlichkeit hingewiesen worden, die zwischen Angiomatosis des Centralnervensystems und dem eigentümlichen Komplex von Geschwülsten und Missbildungen besteht, die den Namen *tuberöse Sklerose* führen und durch eine herdförmige Hirngliose, Ventrikeltumoren, Rhabdomyom im Herz und Nierentumoren von embryonalem Charakter gekennzeichnet werden.

Desgleichen dürfte *Neurofibromatosis* (v. Recklinghausen) eine nahestehende Krankheitsgruppe bilden.

Die Ähnlichkeit mit *Angiomatosis des Centralnervensystems* wird des weiteren dadurch erhöht, dass van der Hoeve (1923) sowohl bei tuberöser Sklerose wie Morbus Recklinghausen Netzhauttumoren nachgewiesen hat, was von Schob (1925) bestätigt wird. Diese werden bei tuberöser Sklerose aus Nervenfasern und ganglienzellähnlichen Zellen (Glioneurocysten) aufgebaut. Sie gehören demnach einem anderen Keim-



blatt an als die Tumoren bei der v. Hippelschen Krankheit, was bestimmt hervorgehoben werden soll.

Wenn man die Geschwülste und Missbildungen bei *Angiomatosis des Centralnervensystems* mit Hinsicht auf ihren *Keimblatt-Ursprung* zu analysieren versucht, so findet man, dass die Nervensystemtumoren einschl. der Netzhautgeschwülste von klarem *mesodermalen* Typus sind.

Ebenso können die Neubildungen in den Nieren unter die gleiche Bezeichnung eingereiht werden. — Ob die primäre Ursache der dysontogenetischen Pancreascysten im Epithel oder Mesoderm liegt, weiss man nicht; wie aber auf Seite 101 erwähnt worden ist, imponiert das Bindegewebe durch seine starke Entwicklung und beherrscht das Bild. Möglich ist, dass auch hier eine Balanzstörung beim Zuwachs des Mesoderms vorliegt, und dass eine Abschnürung von epithelialem Material erst sekundär stattfindet. *Auf diese Weise würde es möglich sein sämtliche Neubildungen bei Angiomatosis des Centralnervensystems auf das mittlere Keimblatt zurückzuführen.*

Da nun die Vaskularisierung der Retina (S. 96), die Ausbildung der Gefässmesenchymplatte im Dache des vierten Ventrikels (S. 97) und die gegenseitige Durchwachsung von Epithel und Mesoderm im Pancreas (S. 103) für sämtliche Prozesse im dritten Embryonalmonat erfolgt, und auch die Bildung von Nierencysten im gleichen Zeitpunkt beschrieben ist [Birnbau (1909)], so ist anzunehmen, dass die Balanzstörung in der Entwicklung des Mesoderms, die der Grund für die Anlagebildung zu Angiomatosis des Centralnervensystems zu sein scheint, sich gerade im dritten Embryonalmonat geltend macht.

---

## Die Pathogenese der Cysten.

Nachdem die anatomischen Verhältnisse, die man bei Kleinhirncysten antrifft, im Vorstehenden ausführlich geprüft und beurteilt worden sind, verbleibt in meiner Arbeit noch die Frage, ob man auf Grund dessen sich eine Auffassung bilden kann, wie sich die cystösen Bildungen im Kleinhirn entwickeln. Hier ist zuerst hervorzuheben, dass die Genese für die verschiedenen Gruppen (S. 31) keine einheitliche ist, was ganz natürlich ist, da ihre Etiologie sehr ungleich ist. Auf die Art der Entstehung für *die Gruppen 1—3* (Dermoidcysten und Cholesteatomcysten, Erweichungscysten nach Blutung oder Malacie, Parasitäre Cysten) gehe ich nicht weiter ein, da deren Genese von der gleichartiger Prozesse anderenorts im Körper im Prinzip nichts Abweichendes aufweist.

Dagegen bilden *die Gruppen 4—6* (Cysten im Anschluss an einen Tumor, Einfache Cysten, Cysten die mit dem vierten Ventrikel in Verbindung stehen) etwas für das Kleinhirn Eigentümliches und Spezifisches und erfordern deshalb hinsichtlich der Entstehung der Cysten eine besondere Klarlegung.

Ich beginne hier mit der *Gruppe 6, Cysten die mit dem vierten Ventrikel in Verbindung stehen*, bei denen ich mich früher noch gar nicht aufgehalten habe. In der Literatur findet man nur eine geringe Anzahl dieser Cystenart erwähnt [ca 10 Fälle von Wagner (1870), Gerhardt (1899), Schüle (1900), Krause (1912), Hildebrand (1913), Fraenkel (1921), Bernis (1924)]. Die beiden Cystenfälle Fraenkels werden von diesem Forscher als durch vasculäre Prozesse verursacht und mit darauf folgendem sekundären Durchbruch in den vierten Ventrikel aufgefasst. Die Fälle von Krause und Hildebrand sind sehr kurz beschrieben.

In dieser Cystengruppe ist die Hohlraumbildung gewöhnlich in der Mittelpartie des Cerebellums (Vermis sup.) gelegen, zuweilen kommt aber auch eine Ausbreitung in eine der Hemisphären vor (Henschen, Bernis).

Diese Tatsachen, eine unbestreitbare Verbindung mit dem vierten Ventrikel sowie die Ependymbekleidung, bilden einen starken Beweis für die Herstammung dieser Cysten vom embryonalen Hirnrohr und eine Entwicklung aus einem kongenital präformierten Hohlraum. Ein derartig median gelegener Hohlraum »Ventriculus cerebelli« ist für gewisse Säugetiere, nicht aber beim Menschen nachgewiesen worden. Henschen (1907) glaubt, dass der His-Bolksche Raum, der zwischen der Kleinhirnanlage und der Deckplatte des Rhombencephalons gelegen ist, möglicherweise den Ausgangspunkt für die lateral gelegenen Cysten darstellt. In Henschen's eigenem Falle mit Symptomen vom frühen Kindesalter und einer hochgradigen Reduzierung der Kleinhirnssubstanz liegt die Annahme einer frühen Entwicklungsstörung nahe zur Hand. Antoni (1926) nimmt an, dass bei Cysten dieser Art die Kommunikation und die Ependymbekleidung frühzeitig verloren gehen können, wodurch uncharakteristische, nicht ependymbekleidete Cysten entstehen können.

Durch eine derartige Betrachtungsweise sollte die Entstehung der *einfachen Cysten* erklärt werden können. Diese Gruppe ist nämlich ohne Zweifel von allen am schwierigsten zu deuten. Kurze Angaben, dass eine einfache Cyste vorgelegen ist, sind in folgenden Fällen vorhanden:

Sharkey (1883), Hadden (1884), Schomerus (1887), Becker (1888), Major (1889), Hadden (1890), Colman (1890), Gulliver (1890), Friedeberg (1895), Beneke (1905), Bartel und Landau (Fall 1, 1910), Alexander (1914).

In folgenden Fällen ist angegeben, dass trotz minutiöser und sorgfältiger Untersuchung keine Spur von Tumorgewebe angetroffen worden ist:

Krause (1908), Meyer (1910), Bernis (1924), Antoni (1926).

Selbst habe ich in meiner Kasuistik zwei Fälle (Seite 62—63), die als einfache Cysten angeführt worden sind; dies jedoch mit einer gewissen Reservation, da die Cystenwand bei meiner Untersuchung teilweise defekt war, weshalb diese nicht vollständig gemacht werden konnte.

Eine Erklärung des Zuwachses der einfachen Cysten und ihres Charakters als progressive Tumoren stösst auf erhebliche Schwierigkeiten [Bencke (1905), Martin (1923)]. Eine Herleitung von einer vorhergegangenen Blutung, die zur Resorption gekommen ist, ist nicht plausibel, da apoplektische Cysten keine Drucksymptome aufzuweisen pflegen, sondern zur Schrumpfung neigen [v. Monakow (1905)].

Wersilow (1913), Fraenkel (1921), Bernis (1924) und Antoni (1926) haben *die Kleinhirncysten mit Syringomyelie gleichgestellt*. Auf diese Deutung wird später zurückgekommen. Wegen des Missbildungscharakters des Prozesses sollten gleichwie bei Syringomyelie in der Wand Tumoren von variierendem Charakter entstehen können, wodurch ein Übergang zu mit Tumor kombinierten Cysten leicht verständlich wird.

*Diese Gruppe, Cysten im Anschluss an einen Tumor*, ist die stark vorherrschende, sowohl in den Fällen der Literatur wie in meinen eigenen und besitzt demnach vom praktischen Gesichtspunkt das grösste Interesse. Eine grosse Anzahl Forscher nehmen an, dass die Cyste durch Degeneration eines soliden Tumors gebildet wird und dass die in der Cystenwand vorhandenen Geschwulstpartien als Reste dieses soliden Tumors zu betrachten sind [Williamson (1892), Bartel und Landau (1910), Heuer und Dandy (1916), Martin (1923)]. Hiergegen wendet Bernis (1924) ein, dass die Tumoren nicht immer den Eindruck machen, dass sie sich in degenerativem Zerfall befinden. Sie können vielmehr gute Vitalität aufweisen und den Eindruck eines zuwachsenden Tumors machen, den er als in der Wand einer früher ausgebildeten Cyste entstanden auffasst. Fabritius (1911) nimmt an, dass diese kleinen Tumoren primär sind und ein



*besonderes Vermögen besitzen Cystenbildung im Kleinhirn zu veranlassen.*

Meine Untersuchung stützt diese von Fabritius vorgebrachte Auffassung in hohem Grade hinsichtlich der spezifischen Tumorart, hyperplastischen kapillaren Angiomen, die ich in einer Reihe von Fällen von Kleinhirncysten angetroffen habe. Dass *der Tumor primär und die Cyste sekundär* ist (nicht umgekehrt wie Bernis und Antoni annehmen) ergibt sich daraus, dass, wie früher dargetan, eine systematisierte Angiomatosis mit Tumoren nicht nur im Kleinhirn, sondern auch in der Retina, dem Rückenmark und dessen Häuten, in der Haut usw. zu finden ist. *Diese Angiome führen nicht immer zur Cystenbildung.* So führt im Fall 15 nur eines der Kleinhirngiome und eines der Rückenmarkangiome zur Cystenbildung. Im Fall 12 sind multiple Kleinhirngiome vorhanden, wovon nur das grösste zur Bildung einer Cyste Anlass gegeben hat. Man trifft ferner Angiome vom gleichen Typus ohne Cystenbildung (Fall 27). *Man kann zu keinem anderen Schlusssatz kommen, als dass die Angiombildung das Primäre ist; hierauf folgt unter gewissen Bedingungen eine sich anschliessende Cystenbildung im Kleinhirn, der Medulla oblongata oder dem Rückenmark.*

Andererseits zeigt die Cystenwand den Charakter einer sekundär entstandenen Bildung, zustandegekommen als eine Reaktion gegen einen Flüssigkeitsdruck. Daraus ergibt sich die parallelfaserige Beschaffenheit der Cystenwand und die Abwesenheit einer Ependymschicht. Nur einige nicht zusammenhängende, flache Zellen sieht man zuweilen die innere Begrenzung bilden.

Antoni führt als Beweis für den primären Charakter der Cysten das Vorkommen von Epithel (Ependym oder Endothel) an und nennt einige Fälle aus der Literatur als Beispiele hierfür. Von diesen sind indessen zwei (Schüle, Henschen) Cysten in Verbindung mit dem vierten Ventrikel und müssen daher in diese besondere Gruppe eingereiht werden. Herzogs (1899) Fall mit einem mehrschichtigen Epithel in der Wand dürfte nach der Beschreibung zu urteilen eine

Cholesteatomcyste sein. Wersilow spricht von »stellenweise, einzelne, kubische Zellen«. Meyer (1910) führt ganz kurz an, dass eine »endotheliale« Bekleidung vorkommen kann. Ménétrier und Gauckler (1904) erwähnen in ihrem Fall ein mehrschichtiges Ependymlager, das die Cyste auskleidet.

Im Gegensatz zu diesen Angaben, die sicherlich mit einer gewissen Kritik aufzunehmen sind, stehen die zahlreichen Mitteilungen in der Literatur, dass eine Ependymbekleidung in der Cystenwand nicht anzutreffen war (z. B. die 8 Fälle von Bartel und Landau). Auch nicht in Antonis eigenem, anatomisch untersuchten Falle war eine derartige vorhanden. Es kann hinzugefügt werden, dass in sämtlichen meinen eigenen Fällen, trotz genauer Nachforschung, keine Ependymbekleidung hat aufgespürt werden können. Auch beim Studium der Literatur habe ich in diesen Fällen von Cysten ohne Verbindung mit dem vierten Ventrikel keine Abbildung mit einer derartigen ependymbekleideten Cystenwand finden können.

Irgendwelche Anhaltspunkte dafür, dass die Cystenflüssigkeit aus dem zellenarmen, die Wand bildenden Gliagewebe entstehen sollte, habe ich nicht. Dagegen scheint das hyperplastische, kapillare Angiom Eigenschaften zu besitzen, die mit *einer Produktion von Flüssigkeit* im Zusammenhang stehen könnten. Zu diesem führen kräftige, oft erweiterte Gefäße (Seite 51) und da der Tumor mit dem angrenzenden Kapillargebiet nicht in Verbindung steht, entstehen in demselben leicht Zirkulationsstörungen. Diese zeichnen sich durch das plasmatische Transsudat aus, das ich in meinen sämtlichen Fällen (Seite 51—52), teils in kavernösen Räumen, teils im Tumorgewebe selbst gefunden habe. Es ist demnach unzweideutig, dass *im Tumor eine stark exsudative Funktion vorhanden ist*. Dies kann sich auch durch die Bildung von *lokalen Flüssigkeitsansammlungen in den benachbarten weichen Häuten* (Fall Newmark, Seite 65, eigener Fall 8) sowie durch die Entstehung von kleineren Cystenräumen in der Randpartie des Tumors (siehe Abb. 54) zu erkennen geben. In einem

Fälle (8) hat sich die Kleinhirncyste im Tumor selbst entwickelt und in der Cystenwand ist überall angiomatöses Gewebe vorhanden (siehe Abb. 9). In der grossen Mehrzahl der Fälle entwickelt sich eine Flüssigkeitsansammlung und damit eine Cyste neben dem Tumor in der nervösen Substanz. Diese ist in hohem Grade arm an entwickelten Lymphgefässen, die diese Flüssigkeitsansammlung resorbieren können würden. Da nun die nervöse Substanz gegen ödematöse Durchtränkung sehr empfindlich ist und hierbei homogenisiert wird und untergeht, so ergibt sich hierbei die Möglichkeit einer Cystenbildung. Durch den erhöhten Hirndruck und die erschwerte Blutcirkulation kann dann dieser Prozess des weiteren accentuiert werden und ein Circulus vitiosus zur Ausbildung gelangen. Bemerkt muss werden, dass die Angiome in der Regel ein kleines Stück in der Kleinhirns substanz liegen, weshalb sie sich nicht durch die weichen Häute »drainieren« können. Sind die Angiome ganz klein und oberflächlich gelegen, so kommt es zu keiner Cystenbildung.

Als den Kleinhirncysten analoge Bildungen sind sicherlich die Hohlraumbildungen zu betrachten, die im Rückenmark im Anschluss an kapillare Angiome entstehen (Wersilow, Tannen berg, eigener Fall 15, Abb. 55). Sie als syringomyelische Prozesse aufzufassen dürfte nicht richtig sein, wenn diese Krankheit im engeren Sinne abgefasst wird. Man versteht darunter nach der Definition von Creutzfeldt (1924) »eine echte gliomatöse Neubildung des Rückenmarks, die auf Anlagestörungen im Bereiche des Centralkanal und insbesondere der um ihn liegenden Glia beruht und Neigung zur Höhlenbildung zeigt«.

Die Hohlraumbildungen, die zusammen mit kapillaren Angiomen vorkommen, sind dagegen deutlich durch die Flüssigkeitsproduktion des Tumors analog mit den Kleinhirncysten entstanden und daher von einer ganz anderen Genese. Eine Ependymbekleidung der Hohlräume ist für die in Frage stehenden Fälle nicht beschrieben. *Zwischen diesen Prozessen und den echten Syringomyelien ist demnach nur eine äussere Ähnlichkeit vorhanden.*

In der Medulla oblongata erreicht die Cystenbildung nicht entfernt den gleichen Grad wie im Kleinhirn und im Rückenmark, was sicherlich darauf beruht, dass ein hier gelegenes Angiom bald verhängnisvoll wird und nicht die lange Entwicklung aufweist, die wahrscheinlich im Kleinhirn und Rückenmark vorhanden ist.

Eine wertvolle Stütze für diese pathogenetische Betrachtungsweise wird durch *die chemische Untersuchung der Cystenflüssigkeit* erhalten. Nach Martin hat Berglund bei der Untersuchung von 7 Cystenflüssigkeiten aus der Klinik Cushings gezeigt, dass deren chemische Zusammensetzung gut mit der des Blutplasmas übereinstimmt. Dies wird als ein unerwartetes Resultat bezeichnet, da die auffallende Ähnlichkeit des Cysteninhaltes mit der Cerebrospinalflüssigkeit bei Xanthochromie (Gelbfärbung, Eiweissreichtum) zur Folge gehabt hat, dass man den Ursprung des Cysteninhaltes von der Cerebrospinalflüssigkeit für wahrscheinlich gehalten hat. Die in Frage stehende Untersuchung deutet indessen bestimmt auf einen Ursprung vom Blutplasma hin.

Ich gehe nun zu den Cysten im Anschluss an ein Gliom über. Gleichwie Antoni (1920) bei seiner grossen Untersuchung über die extramedullären Rückenmarktumoren nur zwei Arten derselben gefunden hat, nämlich Neurinom (der Wurzeln) und Endotheliom (der Dura), so hat das Studium der Fälle der Literatur und meiner eigenen dargetan, dass die bei Kleinhirncysten vorhandenen Tumoren ebenfalls von zweierlei Art sind. Alle hier angetroffenen Geschwülste, die nicht in die oben besprochene Angiomgruppe gehören, dürften nämlich als Gliome rubriziert werden können, und diese letztere Gruppe ist sicherlich die der Anzahl nach vorherrschende [Benke (1905), Krause (1908), Baisch (1908), Bartel und Landau (1910), Hassin (1919), Martin (1923), Cushing (1923), Bernis (1924), Mac Pherson (1925), De Villa (1925) u. a. m.].

Die Cystenbildung im Gliom ist von Landau (1911), Tooth (1912) und Bériel (1913) studiert worden. Alle diese Forscher sind zu einem gleichartigen Resultat gekommen.



dass nämlich das Primäre aus Gefässveränderungen mit darauffolgender plasmatischer Transsudation aussen im Gliomgewebe besteht. Sie betonen die Dünnwandigkeit der Gefässe, das Vorkommen von angiomatösen, zuweilen glomerulusähnlichen Proliferationen, usw.

Ausser dieser Cystenbildung *im Innern* des Glioms, welcher Prozess eine sehr erhebliche Ausdehnung erreichen kann [Martin (1923)], findet man im Kleinhirn eine andere Form, nämlich eine Cystenbildung *an der Seite* des Tumors [Oppenheim (1902), Jores (1913), eigene Fälle] und mit diesem koordiniert.

Cystenwand und Cystenflüssigkeit sind hierbei von genau dem gleichen Charakter wie bei den mit Angiom kombinierten Cysten, weshalb die Annahme nahe zur Hand liegt, dass sie auf eine ähnliche Weise entstehen, also durch Zirkulationsstörungen im Tumor mit darauf folgender Transsudation im benachbarten Kleinhirngewebe und verbunden mit Cystenbildung.

Es ist daher von grosser Bedeutung zu registrieren, in welchem Masse in diesen Gliomen ein angiomatöser Einschlag vorliegt, sowie ob Anzeichen für Zirkulationsstörungen vorhanden sind. In den Fällen der Literatur findet man hierüber oft positive Angaben. Mein eigenes Material dieser Gruppe (8 Fälle) ist zu klein, um irgendwelche Schlüsse zuzulassen; es kann aber gesagt werden, dass angiomatöse Partien in mehreren Fällen auffallend sind (siehe Abb. 44—48, 63—64).

Eine ungewöhnliche Eigenschaft ist es auch, dass gewisse dieser Kleinhirngliome ganz kleine Dimensionen aufweisen, äusserst zellenarm sind und sicherlich einen sehr lange dauernden Verlauf haben (Fall 20 und 21, Abb. 45 und 48). Auch die grösseren Kleinhirngliome (Fall 17—19, 22—24) zeigen circumskripten, recht gut abgegrenzten Charakter.

Ein anderer Punkt, der bei der Cystenbildung sicherlich von Bedeutung ist, ist der hohe Hirndruck, der bei Kleinhirntumoren regelmässig auftritt [Landau (1911)]. Es kann sich jedoch nicht um eine rein mechanische Druckwirkung handeln, da beispielsweise bei Solitärtuberkeln im Kleinhirn nie

eine Cystenbildung angetroffen wird. Der erhöhte Hirndruck muss sich deshalb durch eine Beeinflussung der Zirkulation geltend machen.

Zuletzt nur ein paar Worte über den eventuellen Wert, den obenstehende pathogenetische Betrachtungsweise für die Klinik und Behandlung der Kleinhirncysten besitzen kann.

Man ist der Ansicht [Scholz (1906)], dass die Cysten von den soliden Tumoren nicht unterschieden werden können, wenn nicht eine Gehirnpunktion vorgenommen wird [Neisser und Pollak (1904)]. Auerbach und Grossmann (1908) heben indessen hervor, dass bedeutende Schwankungen der einzelnen subjektiven und objektiven Erscheinungen für eine Cyste sprechen. Derartige Schwankungen, oft in wirklichen Anfällen auftretend, sind in mehreren meiner Krankengeschichten erwähnt und bei der Annahme eines kleinen vasculären Tumors, der die Cystenflüssigkeit bildet, leicht zu verstehen.

Ein anderes, oft auftretendes Symptom ist Nackensteife und Lasègue. Dies beruht sicherlich darauf, dass bei der langsamen Entwicklung der relativ benignen Cystenbildung das Hirn ins Foramen occipitale in noch höherem Grade herabgepresst wird als bei anderen Kleinhirntumoren, wobei eine meningeale Reizung zustandekommt.

Bei der Entwicklung der Kleinhirncysten geschieht dies laut meiner Darstellung nicht durch eine Zerstörung von Kleinhirns substanz, sondern hauptsächlich durch eine Verdrängung derselben durch die Cystenflüssigkeit, in den hochgradigen Fällen event. mit Atrophie. Hierdurch erklärt sich, dass Ausfallsymptome vom Kleinhirn trotz grosser Ausbreitung der Cyste fast fehlen können und nur allgemeine Tumorsymptome vorhanden sind.

In jedem Falle, wo ein Verdacht auf Kleinhirncyste vorliegt, ist eine genaue Untersuchung des Augenhintergrundes, nicht nur mit Prüfung des Papillengebietes, sondern auch der Retina indiziert. Auch eine Beobachtung, ob Hautangiome zugegen sind, kann von Wert sein, was schon 1913 von Oppenheim hervorgehoben worden ist.

Dass eine einfache Punktion einer Kleinhirncyste in der Regel nicht zu definitiver Heilung führt, ergibt sich aus meiner Darstellung und in mehreren Fällen der Literatur wird auch erwähnt, dass erneuerte Punktionen notwendig gewesen sind. Die ideale Behandlungsmethode ist eine Exstirpation der Cystenwand, nachdem diese mit Zenkers Lösung fixiert worden ist (Cushing). Oft ist eine derartige Exstirpation der Cyste wegen ihrer Grösse unmöglich. In solchen Fällen gilt es die Cystenwand zu explorieren und event. vorhandene solide Tumorbildungen zu entfernen, da diese die Ursache zu sonst leicht auftretenden Rezidivbildungen sind. Dass ein derartiges Verfahren praktisch ausführbar ist wird durch die schönen Fälle von Cushing (siehe S. 22) gezeigt.

---

## Hauptergebnisse.

1. Kleinhirncysten sind nicht ganz selten. Mehr als 275 Fälle sind beschrieben. Sie bilden fast 10% sämtlicher cerebellären Tumoren.
2. Die Mehrzahl der Fälle sind als Einfache Cysten oder als Cysten im Anschluss an einen Tumor mit starkem Vorherrschen der letztgenannten Gruppe zu rubrizieren.
3. Die Neubildungen, die mit Cysten zusammen vorkommen, sind von zweierlei Art: Angioplastische Tumoren (Kapillare Angiome) oder Gliome.
4. Die angioplastischen Tumoren haben ein charakteristisches und spezifisches Aussehen. Sie sind klein, gut abgegrenzt, liegen cortical oder subcortical, meistens lateral und hinten im Kleinhirn. Das mikroskopische Bild zeigt ein hyperplastisches, kapillares Angiom mit Pseudoxanthomzellen, kleinen Riesenzellen und einem plasmatischen Transsudat.
5. Zu dieser Gruppe gehören 24 Fälle der Literatur und 16 meiner eigenen Fälle, ausserdem gibt es 4 Fälle von ähnlichen Tumoren in der Medulla oblongata.
6. Die Gliome sind von schwankender Grösse, einige sind ganz klein. Die Lage ist dorsal und medial (Vermis sup.). Oft kommt ein vasculärer Einschlag und Zirkulationsstörungen vor.
7. Die Cystenwand besteht aus Gliagewebe und mit gewissen Ausnahmen fehlt ihr eine Ependymbekleidung.
8. Bei Angiomatosis retinae (v. Hippelsche Krankheit) kommen in 20% intracranielle Komplikationen vor, die sich in den anatomisch untersuchten Fällen als Kleinhirn-



cysten oder angioplastische Tumoren im Kleinhirn und der Medulla oblongata herausgestellt haben.

9. In einem eigenen Fall von Angiomatosis retinae ist eine Kleinhirncyste mit einem kapillaren Angiom vorhanden.
10. Bei einem Angiomvorkommen in der Medulla oblongata und Medulla spinalis können sich auch cystöse Hohlräume entwickeln, die mit echter Syringomyelie äussere Ähnlichkeit aufweisen.
11. Der Angiomatosisbegriff kann zu einer Angiomatosis des Centralnervensystems mit Tumurvorkommen in der Retina, Rhombencephalon sowie Rückenmark erweitert werden. Von diesem pathol. anat. Komplex sind 15 Fälle zusammengestellt worden, von denen 9 von mir selbst beobachtet worden sind.
12. Als Matrix für die Angiombildung im Rhombencephalon dürfte die Gefässmesenchymplatte in der Deckplatte des vierten Ventrikels zu betrachten sein.
13. In 8 Fällen ist ein Cystenpancreas vorhanden, das eine für diesen Komplex charakteristische Missbildung ist. In 10 Fällen kommen Nierencysten, in 6 Fällen Hypernephrome vor.
14. Sämtliche Neubildungen dürften auf eine Balanzstörung in der Entwicklung des Mesoderms, entstanden im dritten Embryonalmonat, zurückgeführt werden können.
15. Die Angiomatosis des Centralnervensystems ist in die gleiche Gruppe wie tuberöse Sklerose einzureihen.
16. Cysten in Verbindung mit dem vierten Ventrikel dürften eine Gruppe für sich bilden; sie leiten sich wahrscheinlich von kongenital präformierten Hohlräumen ab.
17. Die Genese der Einfachen Cysten ist unklar.
18. Bei Cysten mit Angiom in der Wand ist das Angiom das Primäre und die Cystenbildung sekundär, durch diesen Tumor verursacht.
19. Bei mit Gliom kombinierten Cysten dürfte die Cystenentwicklung auf ähnliche Weise erfolgen. Hierfür spricht der vasculäre Einschlag im Tumor sowie die Zirkulationsstörungen.

20. Schwankungen im klinischen Verlaufe, Nackensteife, Lasègue und spärliche Ausfallsymptome vom Kleinhirn können für eine Cyste sprechen.
  21. Bei einer Operation soll wenn möglich die Cystenwand mit event. vorhandenem Tumor exstirpiert werden.
- ♦♦♦♦♦

## Literaturverzeichnis.

- Alexander, A.* 1914. Zur Symptomatologie und Pathologie der Kleinhirncysten. Inaug. Diss. Kiel.
- Andersen, K.* 1916. Om cyster i cerebellum. Medicinsk Revue n:r 3.
- Annuske.* 1873. Zit. nach *Karlefors* 1924.
- Antoni, N.* 1920. Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome, München.
- 1926 a. Kystes cérébelleux, la Syringomyélie du cervelet. Acta Otolaryngolog. Bd 9.
- 1926 b. Om lillhjärncystor, Svenska Läkartidningen, n:r 10, 11 och 13.
- Auerbach, S.* und *Grossmann, E.* 1908. Zur Diagnostik und chirurgischen Behandlung der Kleinhirncysten. Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd 18.
- Aust, O.* 1923. v. Hippelsche Erkrankung mit Stauungspapille und Hämangiom. Zeitschr. f. Augenheilk., Bd 50.
- Baisch, B.* 1908. Über Operationen in der hinteren Schädelgrube. Beitr. z. klin. Chir., Bd 60.
- Bartel, J.* und *Landau, M.* 1910. Über Kleinhirncysten. Frankfurter Z. f. Path., Bd 4.
- Bassoe* und *Apfelbach.* 1925. Glioma of the Bulb and Pons. Archives of Neurology and Psychiatry, vol. 14.
- Becker, E.* 1888. Ein Fall von hochgradiger Zerstörung des Kleinhirnwurmes. Virchow's Archiv, Bd 114.
- Benda.* 1897. Zit. nach *Borchardt* 1905.
- Beneke.* 1905. Deutsche med. Wochenschr. n:r 36.
- Berblinger, W.* 1922. Zur Auffassung von der sog. v. Hippelschen Krankheit der Netzhaut. Gräfe's Archiv, Bd 110.
- Berenbruch, K.* 1890. Ein Fall von multiplen Angiolipomen kombiniert mit einem Angiom des Rückenmarks. Inaug. Diss. Tübingen.
- Berg, Fr.* 1919. Beiträge zur Pathologie der Retinitis exsudativa. Gräfe's Archiv, Bd 98.
- Bergmann.* 1903. Zit. nach *Borchardt* 1906.
- Bériel, L.* 1913. Sur la transformation kystique des gliomes cérébraux. Archives de Médecine Expérimentale, Bd 25.
- Bernhardt, M.* 1881. Beiträge zur Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Berlin.

- Bernis, W.* 1924. Zur Pathologie der cystischen Tumoren des Kleinhirns. Obersteiner's Arbeiten, Bd 26.
- Bertrand und Aronson.* 1923. Étude anatomo-klinique d'un kyste cérébelleux à très longue évolution. Rev. Neurol. Jg. 30.
- Best.* 1925. Centralblatt für Pathologie, Bd 36.
- Bielschowsky, M.* 1902. Zur Histologie und Pathologie der Gehirngeschwülste. D. Z. f. Nervenheilk. Bd 22.
- Bielschowsky, M. und Unger, E.* 1920. Syringomyelie mit Teratom und extramedullärer Blastombildung. Journal f. Psychol. u. Neurol., Bd 25.
- Birnbaum.* 1909. Zit. nach *Broman*: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1911.
- Boettiger.* 1913. Durch Operation geheilten Fall von Kleinhirncyste. Neurolog. Centralblatt, Bd 32.
- Booth.* 1889. Ref. in Neurolog. Centralblatt.
- Borchardt, M.* 1905. Cholesteatom der hinteren Schädelgrube. Arch. f. klin. Chir., Bd 77.
- 1906. Über Operationen in der hinteren Schädelgrube. Arch. f. klin. Chir., Bd 81.
- 1911. Diagnostik und Therapie der Geschwulstbildungen in der hinteren Schädelgrube. Ergebn. d. Chir. u. Orth., Bd 2.
- Borrmann.* 1903. Zur Metastasenbildung bei gutartigen Tumoren. Verh. d. Deutsch. Path. Ges., 6. Tagung.
- Borst, M.* 1924. Allg. Pathologie der malignen Geschwülste, Leipzig.
- Bostroem.* 1897. Über die pialen Epidermoide, Dermoide und Lipome und duralen Dermoide. Centralbl. f. Path.
- Brandt, R.* 1921. Zur Frage der Angiomatosis retinae. Graefe's Arch., Bd 106.
- Bregman.* 1909. Kleinhirncyste. Neurol. Centralblatt.
- Bruns.* 1904. Halbseitige Kleinhirnerkrankungen. Neurol. Centralblatt.
- Brückner.* 1894. Ein Fall von Tumor cerebelli. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd 38.
- Cassirer und Schmieden.* 1910. Münch. med. Wochenschr. n:r 47.
- Clarus, Fr.* 1874. Über Kleinhirncysten. Inag. Diss. Würzburg.
- Clausen.* 1922. Übergänge von Retinitis circinata zur Retinitis exsudativa. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., Bd 69.
- 1924. Centralblatt f. d. ges. Ophthalm., Bd 13.
- Coats, G.* 1912. Über Retinitis exsudativa. Graefe's Arch., Bd 81.
- Collins, Tr.* 1893. Zit. nach *Leber* 1916.
- Colman, W.* 1890. Simple cyst of the middle lobe of the cerebellum. Transact. of the path. Soc., vol. 41.
- Councilman, W.* 1914. The gliomatous tumors of the brain. Long Island Med. Journal, vol. 8.



- Creite*. 1913. Operierte Kleinhirncyste. Verhandlungen d. Deutsch. Ges. f. Chir.
- Creutzfeldt*. 1924. Syringomyelie und Gliose, in *Kraus und Brugsch*: Spezielle Pathologie u. Therapie. Bd 10, 2. Theil. Berlin u. Wien.
- Cushing, H.* 1909. Case of cerebellar tumor, with statistics of thirty operations. The Interstate Med. Journ., vol. 16.
- 1923. Intracranial tumors. Transact. of the Am. Neurol. Ass.
- Czermak, W.* 1905. Pathol.-anat. Befund bei der von E. v. Hippel beschriebenen sehr seltenen Netzhauterkrankung. Ber. ü. d. 32. Vers. d. Ophth. Ges. Heidelberg.
- Dahlgren, K.* 1909. I vilken grad äro svulster i fossa cranii post. tillgängliga för operation? Hygiea, Bd 71.
- Dew, H.* 1922. Tumors of the Brain, their Pathology and Treatment. Med. Journal, Australia.
- Ditroi*. 1917. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., Bd 59.
- 1923. Weitere Angabe zur Entwicklung der Angiomatosis retinae. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., Bd 71.
- Düring, M.* 1917. Beitrag zur Klinik der Kleinhirncysten. Correspondenzbl. f. Schw. Ärzte, Bd 47.
- v. Dzialowski, A.* 1900. Ein seltener Fall von Gefässerkrankung in der Retina. Inaug. Diss. Giessen.
- v. Eiselsberg—v. Frankl-Hochwart*. 1912. Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd 24.
- v. Eiselsberg und Ranzi*. 1913. Verh. d. Deutsch. Ges. f. Chir.
- Elsberg*. 1917. Ann. of Surgery, Bd 66.
- 1921. Ann. of Surgery, Bd 73.
- 1922. Ann. of Surgery, Bd 75.
- Enders*. 1908. Ein Angiom in der Brückengegend. Münch. med. Wochenschr.
- Erggelet*. 1920. Angiomatosis retinae. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk.
- Ernst, P.* 1912. Angiomatosis der Haut, Leber und Milz. Verh. d. Dtsch. Path. Ges. 15. Tagung.
- Fabritius, H.* 1911. Ein Fall von cystischem Kleinhirntumor. Ziegler's Beiträge, Bd 51.
- v. Falkowski*. 1914. Mesenchymale Hamartome in Leber und Milz. Ziegler's Beitr. Bd 57.
- Fischer, Bernhard*. 1920. Centralbl. f. Path.
- Fraenkel, K.* 1921. Zur Pathogenese der Gehirncysten. Virchow's Arch. Bd 230.
- Frazier und Mills*. 1905. Zit. nach *Borchardt* 1906.
- Frenkel*. 1912. Angiomatose capillaire de la rétine. Ann. d'Ocul. Bd 147.
- Friedeberg*. 1895. Zur Symptomatologie der Kleinhirnerkrankungen. Berl. klin. Wochenschr.

- Friedrich, H. und Stiehler, H.* 1922. Ein Hämangioendotheliom der Medulla oblongata. Deutsch. Z. f. Nervenheilk., Bd 73.
- Gaillard.* 1881. Zit. nach *Scholz* 1906.
- Gamper, F.* 1918. Beitrag zur Kenntnis der Angiomatosis retinae. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., Bd 61.
- Gaspero und Streissler.* 1912. Neurologische und chirurgische Mitteilungen über eine operativ geheilte Kleinhirn-Gliacyste. Beitr. z. klin. Chir., Bd 81.
- Gaupp, J.* 1888. Zwei Neurofibrome und ein Angiom der Cauda equina. Ziegler's Beitr., Bd 2.
- Gerhardt.* 1899. Zit. nach *Henschen* 1907.
- Ginsberg und Spiro.* 1914. Über Angio-gliomatosis retinae. Graefe's Arch., Bd 88.
- Glang.* 1904. Geburtshindernis infolge von beiderseit. Cystenniere mit Pancreascyste u. Situs inv. Inaug. Diss. Leipzig.
- Gloria.* 1911. Rivista di Patologia nervosa e mentale, vol. 16.
- Goodheart, S.* 1910. Operation for cerebellar cyst. Journ. of nerv. a. mental dis., Bd 37.
- Gore-Gillon.* 1910. A case of cerebellar tumor. Brit. med. journ.
- Gulliver.* 1890. Simple cyst of cerebellum. Transact. of the pathol. Soc., vol. 41.
- Guthrie und Collier.* 1899. Zit. nach *Borchardt* 1906.
- Guzmann, E.* 1915. Zur Histologie der Gliosis retinae diffusa. Graefe's Arch., Bd 89.
- Graefe-Saemisch.* 1916. Handbuch der gesamten Augenheilkunde, Bd 7 A.
- Griffith und Ormond.* 1909. Zit. nach *Leber* 1916.
- Hadden.* 1884. Brit. med. journ.  
— 1890. Simple cyst of the cerebellum. Transact. of the path. Soc., vol. 41.
- Hamill, Ralph.* 1917. (*Patrick*: The Journ. of nerv. a. ment. dis., Bd 46.)
- Harbitz, F.* 1912. Anatomiske fund ved enkelte sjældnere hjernesygdomme. Norsk mag. f. laegev., nr 7.
- Hassin, G.* 1919. Three cases of gliomatous cysts of cerebellum. The journal of nerv. a. mental dis., Bd 50.
- Hauser, G. und Thomas, A.* 1904. Histologie pathologique et pathogénie de la Syringomyélie. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, Bd 17.
- Heine, L.* 1923. Über Angiogliosis retinae mit Hirntumor. Zeitschrift f. Augenheilk., Bd 51.
- Henneberg.* 1921. Über Geschwülste der hinteren Schliessungslinie des Rückenmarkes. Berl. klin. Wochenschr.
- Hennig.* 1907. Fall von Geburtshindernis infolge von beiderseit. kongen. Cystenniere. Inaug. Diss. Halle.
- Henschen, F.* 1907. Seröse Cyste und partieller Defekt des Kleinhirns. Zeitschr. f. klin. Med., Bd 63.
- Hermanides.* 1894. Zit. nach *Borchardt* 1906.

- Herzog, M.* 1899. Eine eigenartige Ependymcyste im Kleinhirn. *Centralbl. f. Path.*, Bd 10.
- Hersheimer.* 1913. Zit. nach *Kaufmann* 1922.
- Heuer, G. und Dandy, W.* 1916. A report of seventy cases of brain tumor. *Johns Hopkins Hosp. Bull.*, Bd 27.
- Hildebrand, O.* 1913. Beitr. zur Chir. d. hint. Schädelgrube. *Arch. f. klin. Chir.* Bd 100.
- v. Hippel, E.* 1904. Über eine sehr seltene Erkrankung der Netzhaut. *Graefe's Arch.*, Bd 59.
- 1911. Die anatomische Grundlage der von mir beschriebenen »sehr seltenen Erkrankung der Netzhaut«. *Graefe's Arch.*, Bd 79.
- 1918. Über diffuse Gliose der Netzhaut und ihre Beziehungen zu der Angiomatosis retinae. *Graefe's Arch.*, Bd 95.
- Hoeve, van der.* 1923. Augengeschwülste bei der tuberösen Hirnsclerose und verwandten Krankheiten. *Graefe's Arch.* Bd 111.
- Hoffmann.* 1917. v. Hippel-Czermaksche Krankheit. *Dtsch. med. Wochenschr.*, n:r 33.
- Holm, Eiler.* 1917. Retinitis exsudativa externa. *Klin. Monatbl. f. Augenheilk.*, Bd 59.
- Homburger und Brodnitz.* 1909. Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd 19.
- Horsley.* 1903. *Brain*, vol. 26.
- Jackson, H.* 1872. *Med. Times and Gazette.*
- Jacoby, E.* 1905. Ein weiterer Fall der mit aneurysmaartigen Bildungen der Retinalgefäße verbundener Retinalerkrankung. *Klin. Monatbl. f. Augenheilk.*, Bd 43.
- Jakob.* 1924. Über einen seltenen Fall von multiplen Hämangiom des Centralnervensystem. *Centralbl. f. d. ges. N. u. Psych.*, Bd 40.
- Jess.* 1924. v. Hippelsche Krankheit Ref. in *Klin. Monatbl. f. Augenheilk.*, Bd 72.
- Jores, L.* 1913. *Anatomische Grundlagen wichtiger Krankheiten*, Springer.
- Karlefors, J.* 1924. *Die Hirnhauträume des Kleinhirns*, Stockholm.
- Kaufmann, E.* 1922. *Lehrb. d. spez. Path. Anatomie*. Berlin und Leipzig.
- Klein, R.* 1924. Zur Frage des cerebellaren Tremors. *Zeitschr. f. d. ges. N. u. Psych.*, Bd 88
- Koch, K.* 1913. Beitr. zur Pathol. der Bauchspeicheldrüse. *Virchow's Arch.*, Bd 214.
- Krause, F.* 1908. *Chirurgie des Gehirns und Rückenmarkes*, Berlin.
- 1912. Breite Freilegung der Gehirnventrikel, namentlich des vierten. *Verh. d. Dtsch. Ges. f. Chir.*
- Landau, M.* 1911. Über Rückbildungsvorgänge in Gliomen. *Frankfurter Z. f. Path.*, Bd 7.
- Leber, Th.* 1916. *Handbuch d. ges. Augenheilkunde*, Bd 7 A. Leipzig.

- Lechner, Ellen.* 1922. Ein Beitrag zur Kasuistik der Hirnangiome. Beitr. z. klin. Chir., Bd 125.
- v. Ledebur, J.* 1926. Über Pancreascysten. Inaug. Diss. Jena.
- Leslie und Bramwell.* 1887. A case of cerebellar tumor, Edinburgh Med. Journal, vol. 32.
- Leyser, E.* 1922. Ein Angiom der Brücke. Monatschr. f. Psych. u. Neurol., Bd 51.
- Locke, Ch.* 1921. A Review of a Year's Series of Intracranial Tumors. Archives of Surgery, vol. 3.
- Lorentz, O.* 1901. Cavernöses Angiom des Rückenmarkes Inaug. Diss., Jena.
- Luzatto.* 1925. Cavernom des Bulbus verbunden mit Syringobulbie. Ref. in Centralbl. f. d. ges. N. u. Psych., Bd 39.
- Lux, H.* 1916. Über einen Fall von einem linksseitigen Kleinhirntumor. Inaug. Diss., Tübingen.
- Mac Pherson, D.* 1925. Studien über den Bau und die Lokalisation der Gliome. Obersteiner's Arbeiten, Bd 27.
- Major.* 1889. Brit. Med. Journal, p. 1103.
- Mannsell.* 1889. Zit. nach *Williamson* 1910.
- Martin, P.* 1923. Le traitement chirurgical des gliomes cavitaires de l'encéphale. Arch. Franco-Belges de Chir. Bd. 26.
- Meisser und Pollak.* 1924. Die Hirnpunktion. Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd 13.
- Meller, J.* 1913. Über das Wesen der sog. v. Hippelschen Netzhauterkrankung. Graefe's Arch. Bd 85.
- Ménétrier und Gauckler.* 1904. Un cas de kyste du cervelet. Bull. et Mém. de la Soc. méd. Hop. de Paris, Bd 21.
- Merkel.* 1867. Zit. nach *Henschen* 1907.
- Meyer, A.* 1910. The Journal of nerv. a. mental dis., Bd 37.
- Mignot.* 1875. Zit. nach *Scholz* 1906.
- Mills, Ch.* 1905. Tumors of the cerebellum. The Newyork Med. Journ., Bd 81.
- v. Monakow.* 1905. Gehirnpathologie. 2. Aufl. Wien.
- de Montet.* 1913. Neurolog. Centralbl., Bd 32.
- Moschcowitz, A.* 1913. Cyst of the cerebellum. Ann. of Surgery, Bd 57.
- Nambu.* 1907. Hämangiom in Pons. Neurol. Centralbl.
- Newmark.* 1915. An Angioma of the cerebellum. Journ. of nerv. a. mental dis., vol. 42.
- Newton, R.* 1903. Zit. nach *Williamson* 1910.
- Nicolaysen, L.* 1925. Glycosurie bei meningealer Blutung. Acta medica, vol. 62.
- Oberling, Ch.* 1924. Un cas de kyste du cervelet. Rev. d'oto-neuro-oculistique, Bd 2.



- Olivecrona, H.* 1925. Några erfarenheter om operativa ingrepp i bakre skullgropen. Svenska Läkaretidn. n:r 24.
- v. Oordt, M.* 1900. Beitrag zur Symptomatol. d. Geschwülste des Mittelhirns u. des Rückenmarks. Dtsch. Zschr. f. Nervenheilk. Bd 18.
- Oppenheim, H.* 1902. Die Geschwülste des Gehirns, Wien.
- 1913. Über klinische Eigentümlichkeiten kongenitaler Hirngeschwülste. Neurolog Centralbl. Bd 32.
- Patrick, H.* 1917. Cyst of the cerebellum. Journ. of nerv. a. mental dis. Bd 46.
- Perret, 1914.* Kyste du cervelet guéri par la trépanation. Arch. de Neurologie, vol. 1.
- Petrén, K.* 1907. Über das gleichzeitige Vorkommen von Akromegalie und Syringomyelie. Virchow's Arch., Bd 190.
- 1909. Beitr. z. patholog. Anatomie u. zur Pathogenese der Syringomyelie. Virchow's Arch., Bd 196.
- Pinner, A.* 1914. Kapilläres Hämangiom bei Syringomyelie. Arb. a. d. path. anat. Inst. zu Tübingen, Bd 9.
- Priesel, A.* 1922. Beitr. zur Pathologie der Bauchspeicheldrüse. Frankfurter Z. f. Path., Bd 26.
- Pye-Smith.* 1885. Cyst of the cerebellum. Transact. of the pat. Soc., vol. 36.
- Pötzl, O.* 1925. Med. Klinik. Nr. 41.
- v. Recklinghausen, F.* 1864. Doppelseit. Hydrocele des vierten Ventrikels. Virchow's Arch. Bd 30.
- Remy.* 1901. Beitr. zur Kenntnis d. Pancreascysten. Inaug. Diss. Göttingen.
- Ribbert, H.* 1904. Geschwulstlehre. Bonn.
- Roger und Pourtal.* 1924. Kyste cérébelleux chez Vieillard. Rev. neurolog.
- Rohde, M.* 1920. Kasuistischer Beitr. zur Diagnostik der Kleinhirnerkrankungen. Neurol. Centralbl.
- Roman.* 1913. Hämangiom des Rückenmarks. Centralbl. f. Path.
- Rotgans und Winkler.* 1892. Zit. nach *Borchardt* 1906.
- Roux.* 1910. Ref. in Rev. Neurolog.
- Rubritius, H.* 1909. Über Operationen in der hinteren Schädelgrube. Beitr. z. klin. Chir., Bd 63.
- Scarlett, Hunter W.* 1925. Angiomatosis of the Retina. Arch. of Ophthalmology, vol. 54.
- Schiefferdecker und Leschke.* 1913. Über die embryonale Entstehung von Höhlen im Rückenmark. Zschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd 20.
- Schloffer, H.* 1925. Ausgedehnte Abtragung einer Kleinhirnhemisphäre. Med. klin., n:r 41.
- Schob, F.,* 1925. Beiträge zur Kenntnis der Netzhauttumoren bei tuberöser Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. N. u. Psych., Bd 95.
- Scholz, H.* 1906. Über Kleinhirncysten. Mitteilungen a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., Bd 16.

- Schomerus, M.* 1887. Fünf Fälle von Tumor cerebelli. Inaug. Diss. Göttingen.
- Schüle, A.* 1897. Zur Lehre von den Spalt- und Tumorbildungen des Rückenmarkes. Dtsch. Z. f. Nervenheilk., Bd 11.
- 1900. Ein Beitrag zu der Lehre von den Kleinhirncysten. Dtsch. Z. f. Nervenheilk., Bd 18.
- Schultze, Fr.* 1912. Erfolgreiche Operation eines intramedullären Tumors. Dtsch. med. Wochenschr. nr 36.
- Seidel, E.* 1912. Über ein Angiom der Netzhaut. 38. Versamml. der Ophthalmol. Gesellschaft.
- Sharkey.* 1883. Case of simple cyst in cerebellum. Transact. of the path. Soc., vol. 23.
- Sinkler.* 1909. Journ. of the Am. Med. Ass.
- Sommerfelt, L.* 1919. To tilfaelder av Hämangioma cerebri. Forh. i Med. Selskab, Oslo.
- Sonnenburg.* 1891. Zit. nach *Scholz* 1906.
- Spiller, W.* 1904. A report of five cases of tumor of the brain with operation. The Am. Journ. of the med. sciences, vol. 127.
- Stamm.* 1901. Zit. nach *Bernis* 1924.
- Strauss, I.* 1914. Transact. of the Brooklyn Path. Soc., Long Island Med. Journ., vol. 8.
- Sutton, B.* 1886. The lateral recesses of the fourth ventricle, their relation to certain cysts and tumours of the cerebellum and to occipital meningocele. Brain, vol. 9.
- Swan, J.* 1905. Report of a case of cyst of the cerebellum. The New York Med. Journ., Bd 81.
- Tooth, H.* 1912. The growth and survival-period of intracranial tumors. Brain, vol. 35.
- Tannenberg, J.* 1924. Über die Pathogenese der Syringomyelie, zugl. ein Beitrag zum Vorkommen von Kapillärhämangiomen im Rückenmark. Zeitschr. f. d. ges. N. u. Psych., Bd 92.
- Tresling, J.* 1920. Über Angiomatosis retinae. Klin. Monatbl. f. Augenheilk., Bd 64.
- Tschenzow, A.* 1925. Ein Fall von Angiomatosis retinae. Ref. in Centralbl. f. d. ges. Ophthalmol., Bd 14.
- Turner.* 1888. A case of cystic growth in the cerebellum and right adrenal. Transact. of the path. Soc., vol. 39.
- Wagner.* 1870. Zit. nach *Henschen* 1907.
- Wegelin.* 1921. Zur Genese und Einteilung der Pancreascysten. Verh. d. Dtsch. Path. Ges.
- Velter und Chauvet.* 1911. Ref. in Rev. Neurol.
- Wersilow, W.* 1913. Zur Frage über die sog. serösen Cysten des Kleinhirns. Neurolog. Centralbl., Bd 32.

- de Villa, S.* 1925. Über einen Fall von Geschwulst des Kleinhirns bei einem Mädchen von 3 Jahren. Ref. in Centralbl. f. d. ges. N. u. Psych., Bd 40.
- Williamson, R. T.* 1892. Serous cysts in the cerebellum. The International Journ. of the Med. Sciences, Bd 104.
- 1898. Diabetes mellitus and its Treatment. Edinburgh and London.
- 1910. Cyst of the cerebellum and the result of cerebellar surgery. Rev. of Neurol. a. Psych., vol. 8.
- Willis.* 1911. Zit. nach *Kaufmann* 1922.
- Wilms.* 1910. Cyste im Kleinhirn. Dtsch. med. Wochenschr.
- Winter.* 1875. Ein Fall von Neubildung im kleinen Gehirn. Berl. klin. Wochenschr.
- Virchow, R.* 1863. Die krankhaften Geschwülste. Berlin.
- Volland.* 1925. Über traumatische Gliomentstehung. Münch. med. Wochenschr.
- Wurcelmann, D.* 1914. Ein Fall von einer Cerebellarcyste. Ref. in Zeitschr. f. d. ges. N. u. Psych., Referate, Bd 10.
- Yamane, M.* 1921. Beiträge zur Kenntnis der Pancreascysten, Bern.



## Inhaltsverzeichnis.

Vorwort .....	3
Historik .....	5
Definition, Frequenz und Einteilung .....	29
Eigenes Material.	
Cysten im Anschluss an einen Tumor (IV) .....	35
A. Cysten mit einem Angiom in der Wand .....	35
B. Cysten in Verbindung mit einem Gliom .....	53
Einfache Cysten (V) .....	62
Diskussion über die Kleinhirnangiome .....	65
Angiomatosis retinae (v. Hippelsche Krankheit) .....	75
Angiomatosis des Centralnervensystems .....	93
Die Pathogenese der Cysten .....	107
Hauptergebnisse .....	117
Literaturverzeichnis .....	120

---



## Abbildungen.

*Die Cystenwand ist durch eine strichlierte Linie markiert, die soliden Tumoren durch Schraffierung.*

*Die Lage der Schnitte der entsprechenden photographischen Abbildungen ist in den schematischen Zeichnungen durch zwei Striche ausserhalb der Kleinhirnkontur angegeben. Da zu allen schematischen Figuren die gleichen Schablonen verwendet worden sind, ist es nicht möglich gewesen, die durch die Cyste in der betreffenden Kleinhirnparte hervorgerufene Volumzunahme wiederzugeben. Die Masse sind daher nur annähernd richtig.*

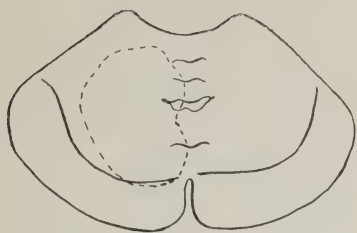


Abb. 1. Cholesteatomcyste.  
(Siehe Text, S. 32).

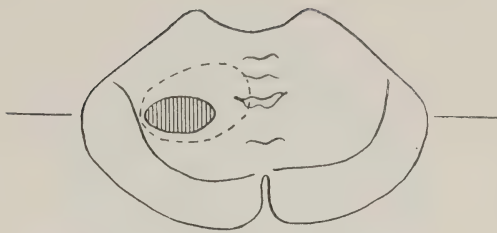


Abb. 2. Fall 1.



Abb. 3. Fall 2.

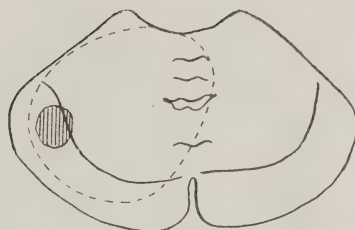


Abb. 4. Fall 3.

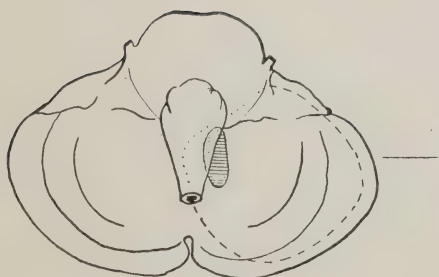


Abb. 5. Fall 4.

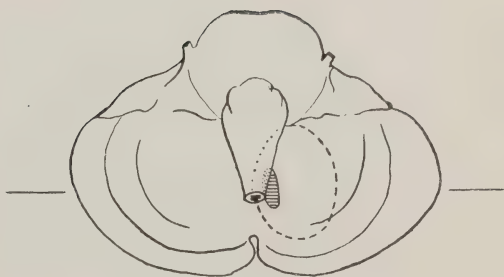


Abb. 6. Fall 5.

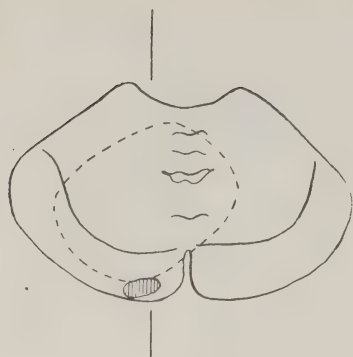


Abb. 7. Fall 6.

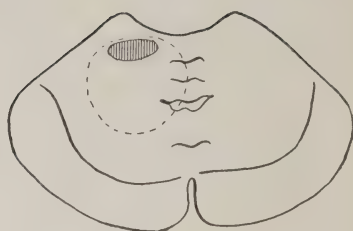


Abb. 8. Fall 7.

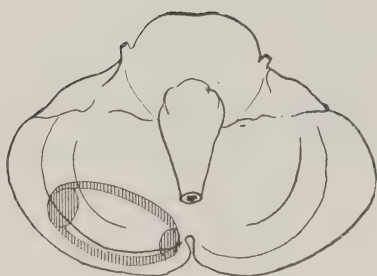


Abb. 9. Fall 8.



Abb. 10. Fall 9.

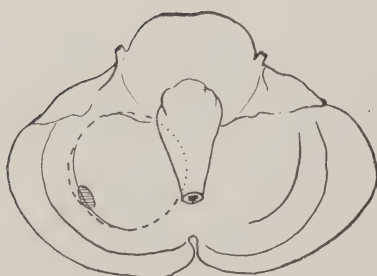


Abb. 11. Fall 10.

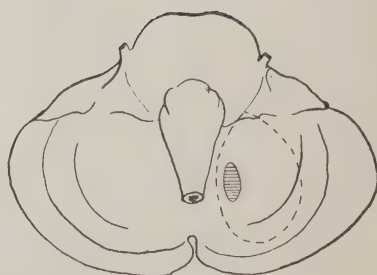


Abb. 12. Fall 11.

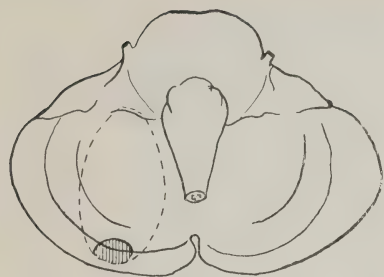


Abb. 13. Fall 12.

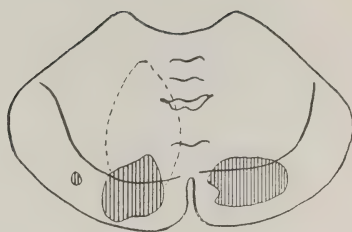


Abb. 14. Fall 15.

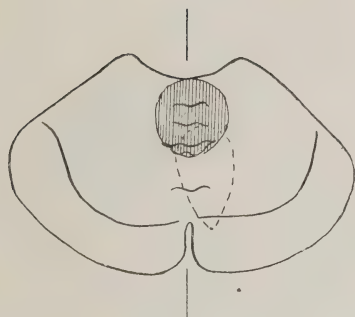


Abb. 15. Fall 17.

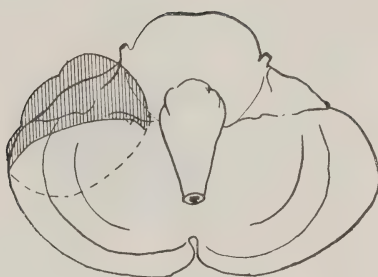


Abb. 16. Fall 18.

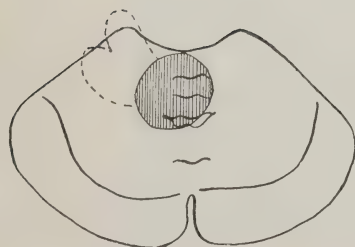


Abb. 17. Fall 19.

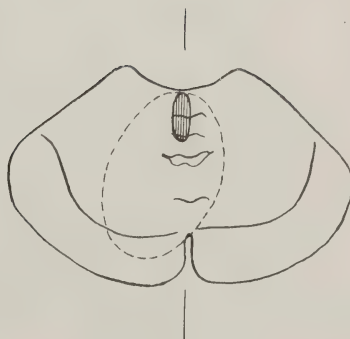


Abb. 18. Fall 20.



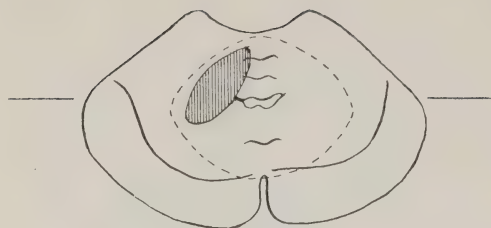


Abb. 19. Fall 21.



Abb. 20. Fall 22.

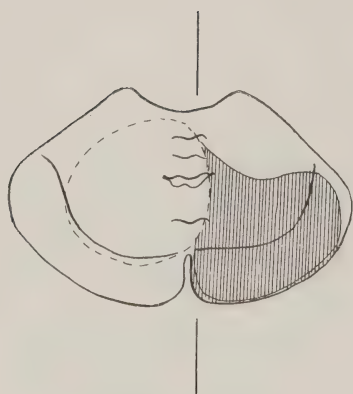


Abb. 21. Fall 23.

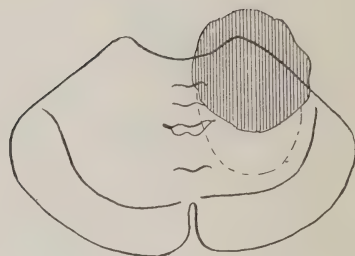


Abb. 22. Fall 24.

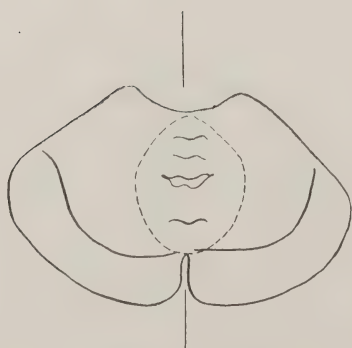


Abb. 23. Fall 25.

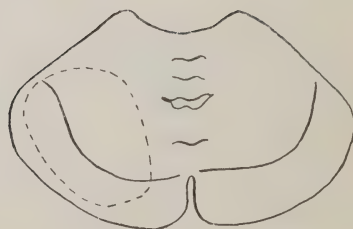


Abb. 24. Fall 26.

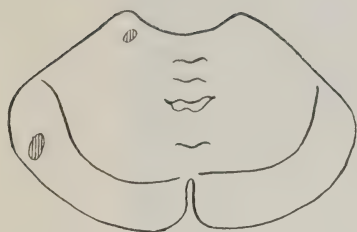


Abb. 25. Fall 28.



Abb. 26. Fall 28.

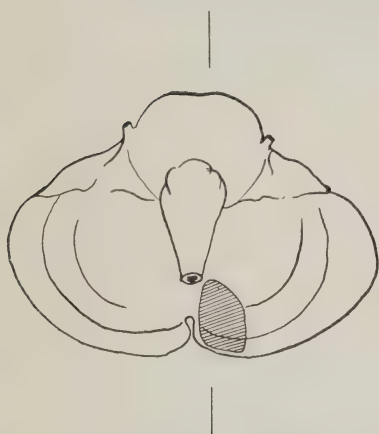


Abb. 27. Fall 27.

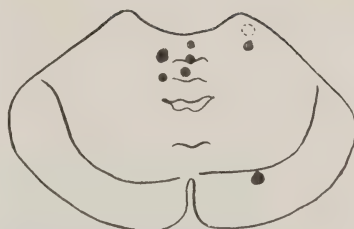


Abb. 28. Sammelbild der Gliomfälle.  
(Ein ventraler Tumor punktiert).

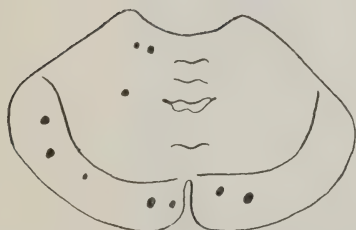


Abb. 29. Sammelbild der Angiomfälle.  
Dorsale Lage.



Abb. 30. Sammelbild der Angiomfälle.  
Ventrale Lage.





Abb. 31. Fall 1. (Schnitt siehe Abb. 2.) (<sup>2</sup>/<sub>3</sub>)



Abb. 32. Fall 2. (<sup>2</sup>/<sub>3</sub>)



Cyste —



Abb. 33. Fall 3. ( $\frac{2}{3}$ )

Cyste mit  
fixiertem  
Inhalt  
Sekundäre  
Cyste  
Angiom

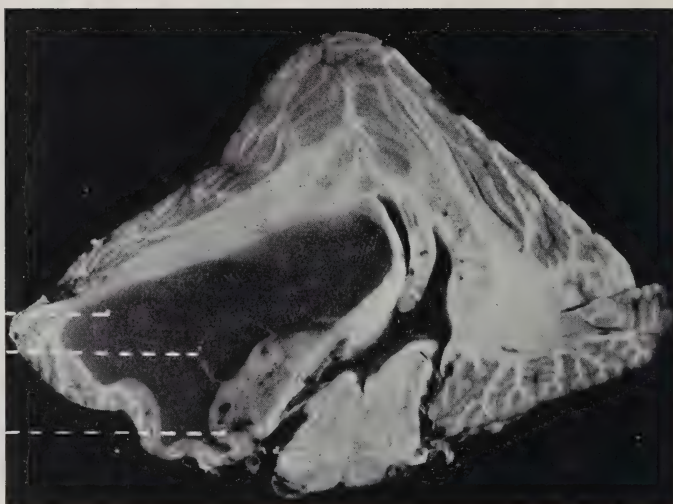


Abb. 34. Fall 4. (Schnitt siehe Abb. 5.)

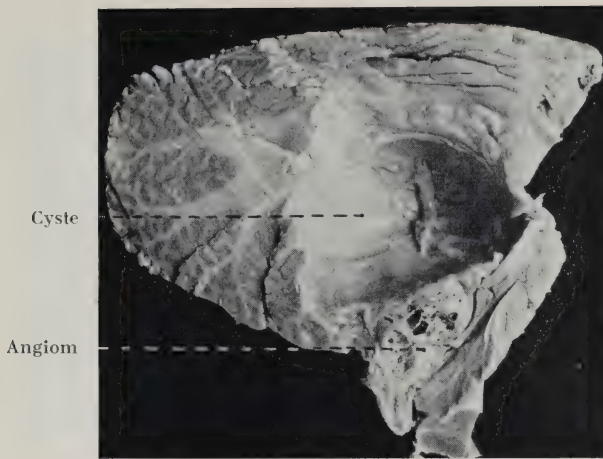


Abb. 35. Fall 5. (Schnitt siehe Abb. 6.)

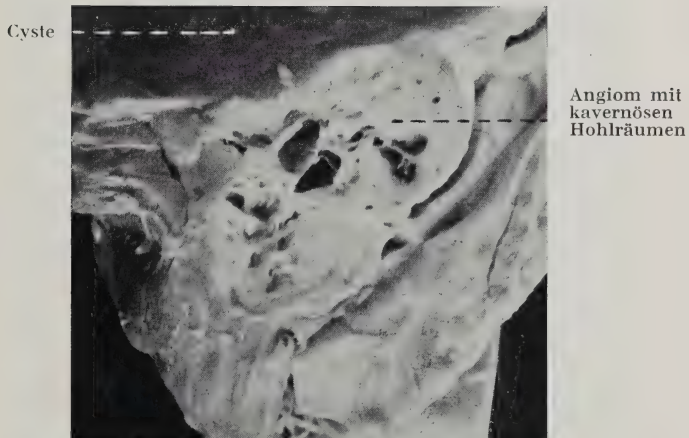


Abb. 36. Fall 5. Vergrößertes Bild des Angiomes ( $\frac{8}{1}$ ).

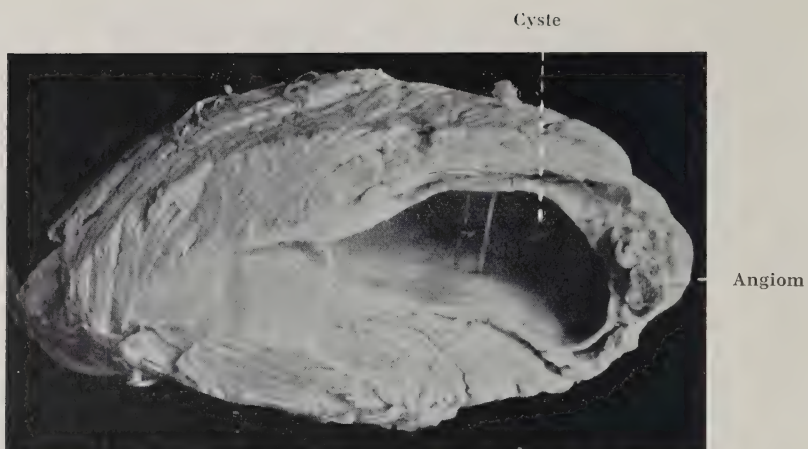


Abb. 37. Fall 6. (Schnitt siehe Abb. 7.)

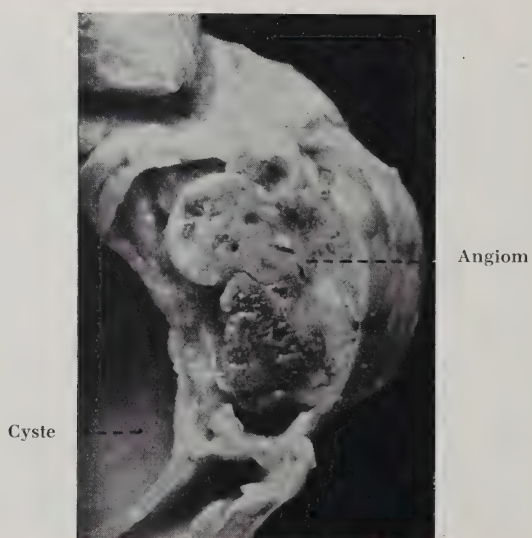


Abb. 38. Fall 6. Vergrössertes Bild des Angiomes ( $\frac{3}{1}$ ).

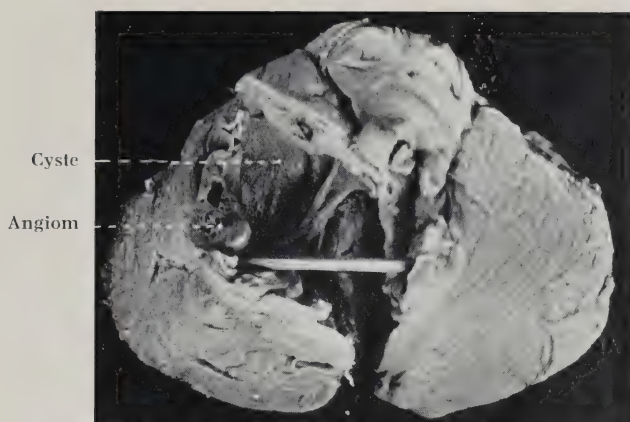


Abb. 39. Fall 7. (2/3)

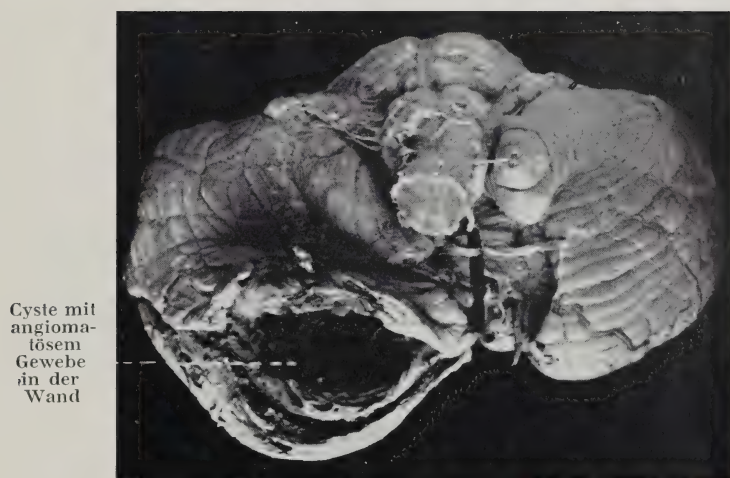


Abb. 40. Fall 8. (2/3)



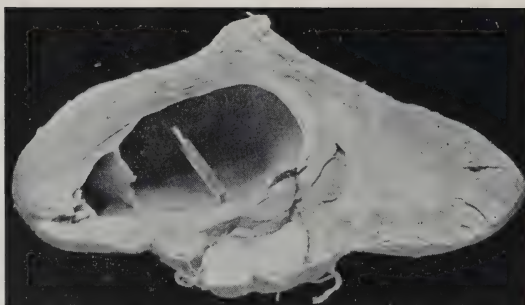


Abb. 41. Fall 9. (Schnitt siehe Abb. 10.) (<sup>2</sup>/<sub>3</sub>)

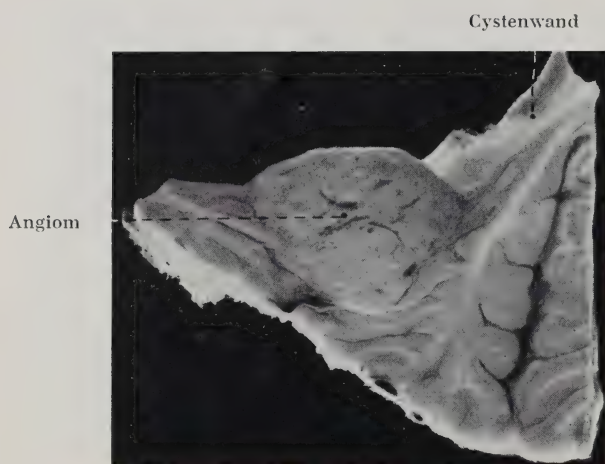


Abb. 42. Fall 13.



Abb. 43. Fall 19. ( $\frac{2}{3}$ )

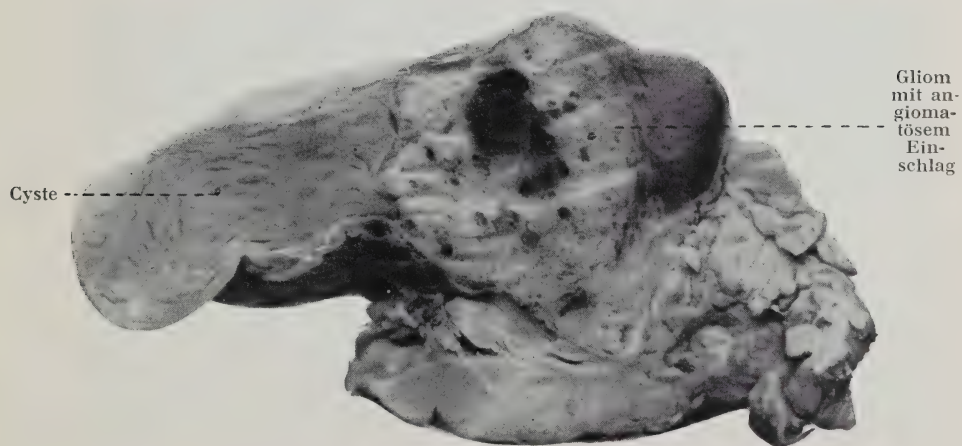


Abb. 44. Fall 19. Querschnitt der Cyste und des Glioms (Vergr.  $\frac{2}{1}$ ).

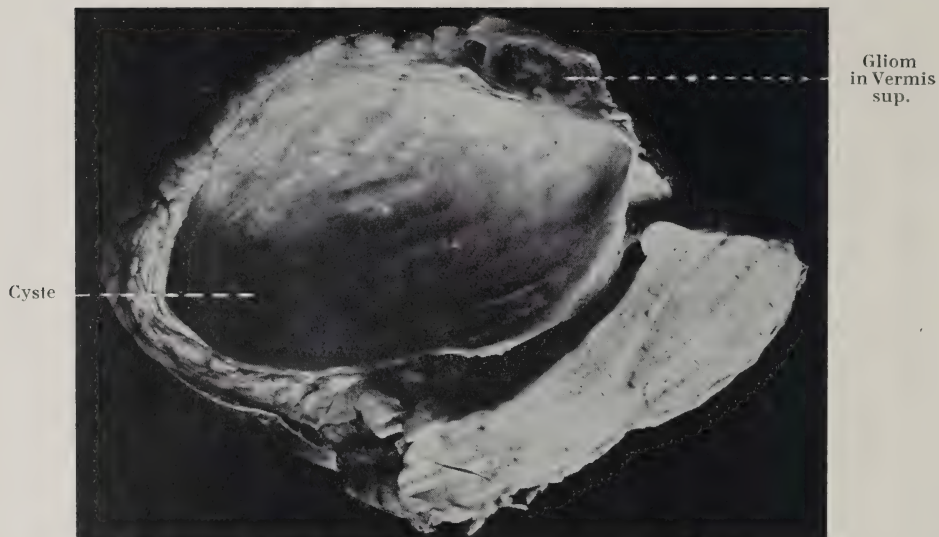


Abb. 45. Fall 20. (Schnitt siehe Abb. 18.)

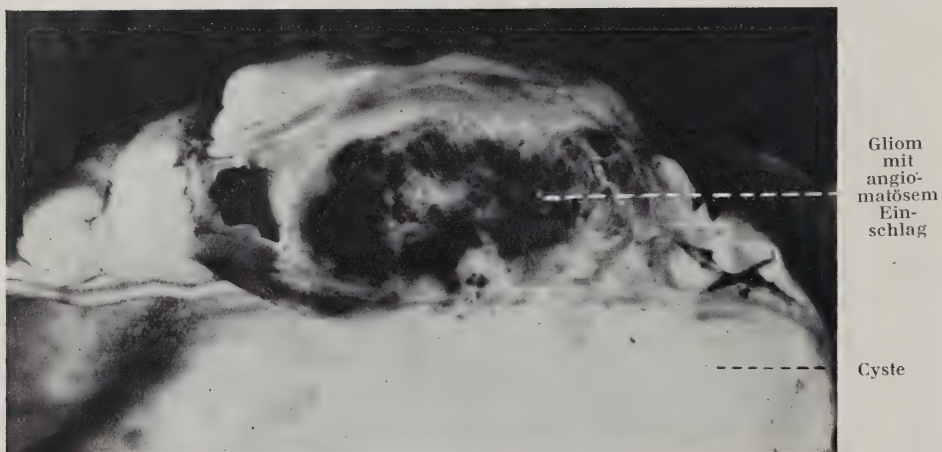


Abb. 46. Fall 20. ( $\frac{3}{1}$ )

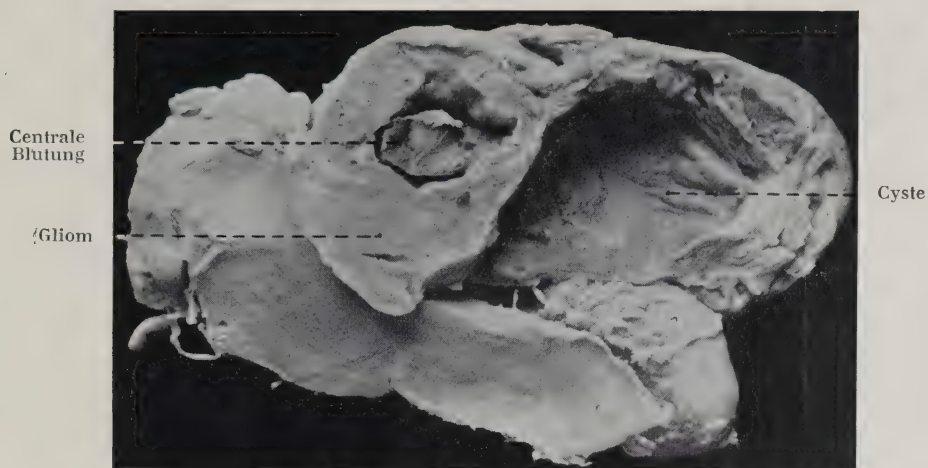


Abb. 47. Fall 17. (Schnitt siehe Abb. 15.)

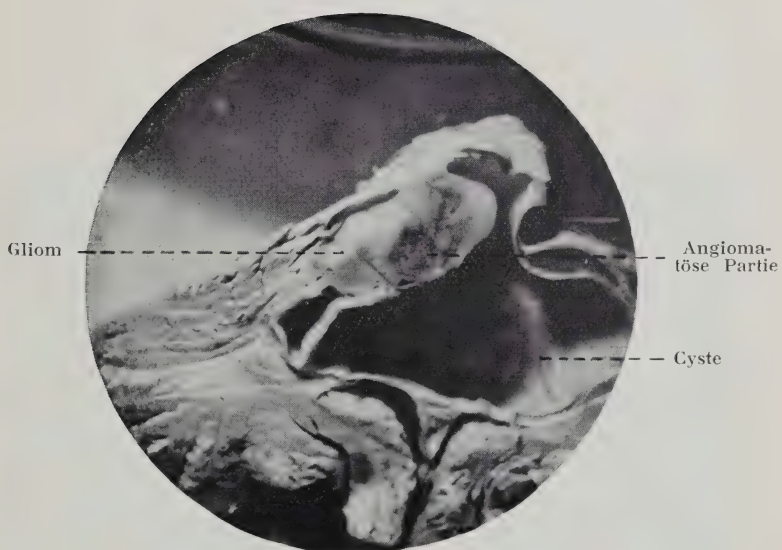


Abb. 48. Fall 21. (Schnitt siehe Abb. 19.)



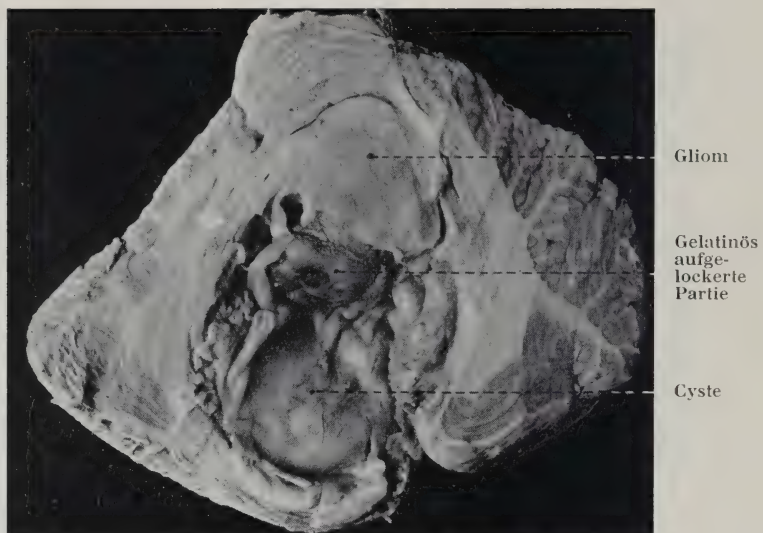


Abb. 49. Fall 22. ( $\frac{2}{3}$ )

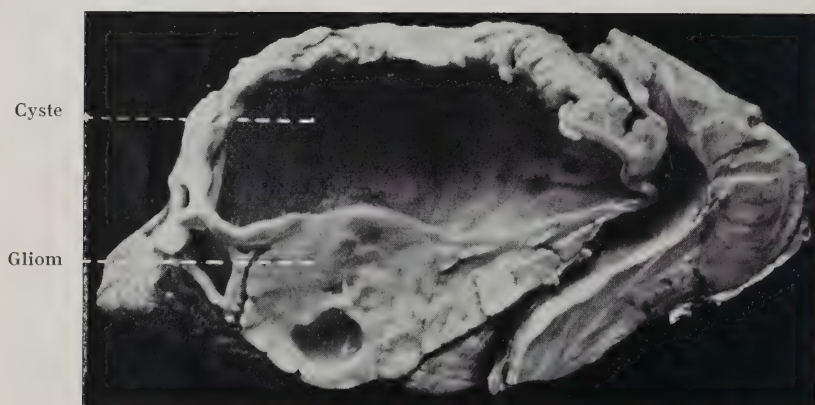


Abb. 50. Fall 23. (Schnitt siehe Abb. 21.)



Abb. 51. Fall 25. (Schnitt siehe Abb. 23.) (<sup>2</sup>/<sub>3</sub>)  
Einfache Cyste.

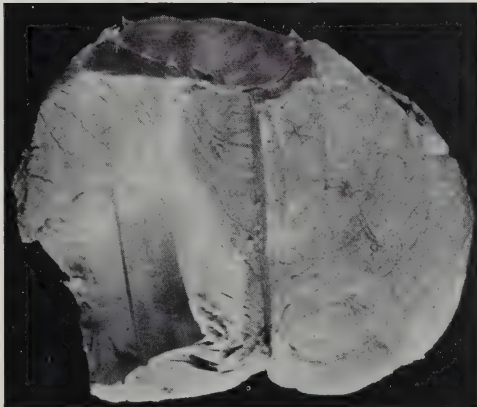


Abb. 52. Fall 26. (<sup>2</sup>/<sub>3</sub>)  
Einfache Cyste.

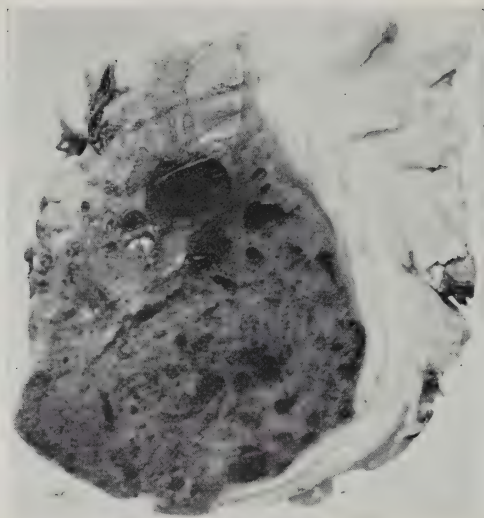


Abb. 53. Fall 27. Vergrössertes Bild des Angiomes ( $\frac{4}{8}$ ).  
(Schnitt siehe Abb. 27.)

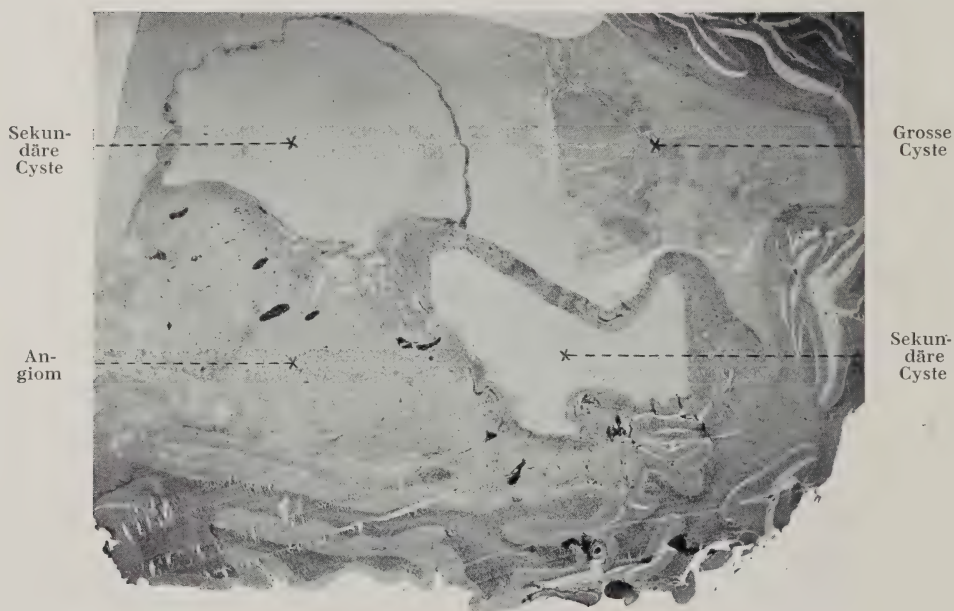


Abb. 54. Fall 4. (Vergr.  $\frac{7}{1}$ .)

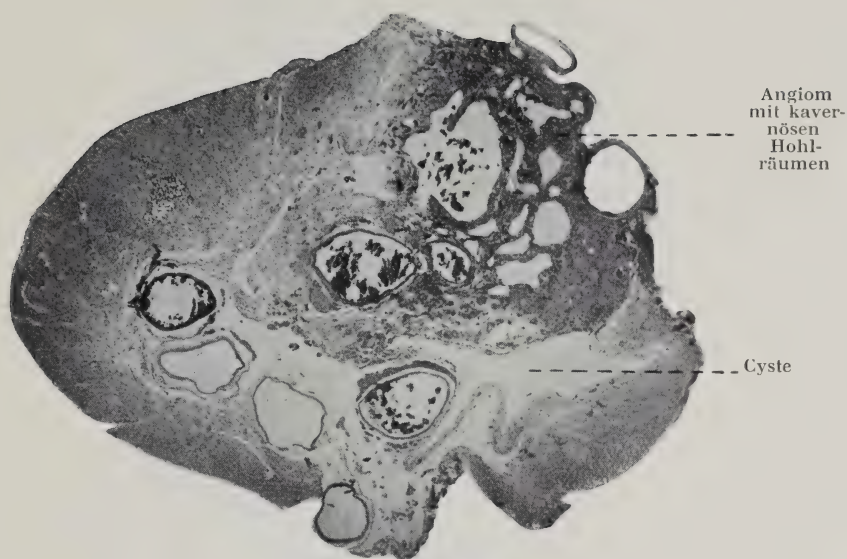


Abb. 55. Fall 15. (Vergr.  $10/1$ .)  
Rückenmarksquerschnitt durch das grössere Angiom.

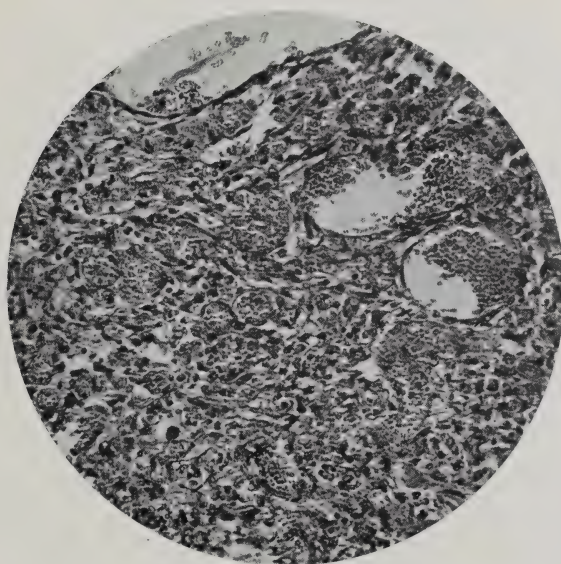


Abb. 56. Fall 15. (Vergr.  $175/1$ .)  
Typisches kapillares Angiom mit gut ausgebildeten Gefässräumen.



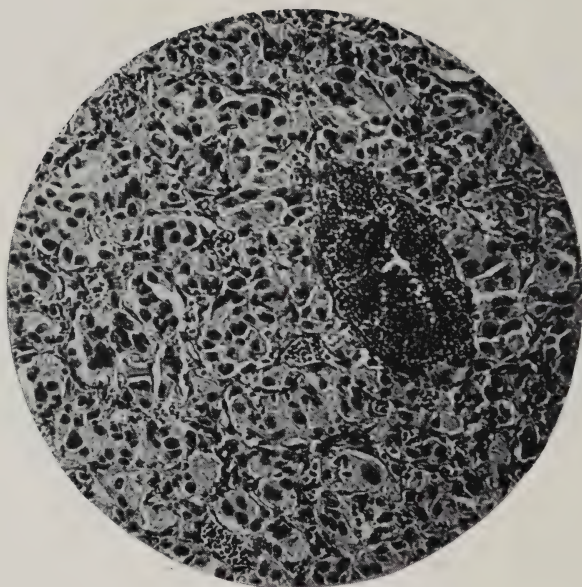


Abb. 57. Fall 1. (Vergr.  $\frac{175}{1}$ .)  
Kapillares Hæmangiom. Hyperplastische Endothelzellen.

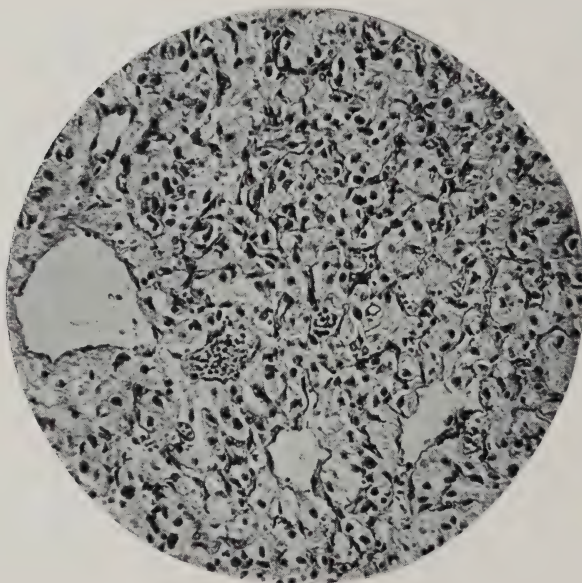


Abb. 58. Fall 5. (Vergr.  $\frac{175}{1}$ .)  
Hyperplastisches Angiom. Weite Gefäßräume.

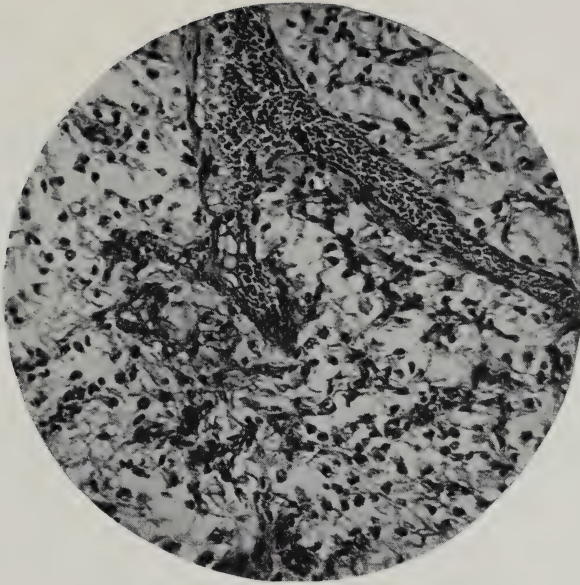


Abb. 59. Fall 14. (Vergr.  $175/1$ .)  
 Angioplastischer Tumor von Hämangioendotheliom-Charakter.

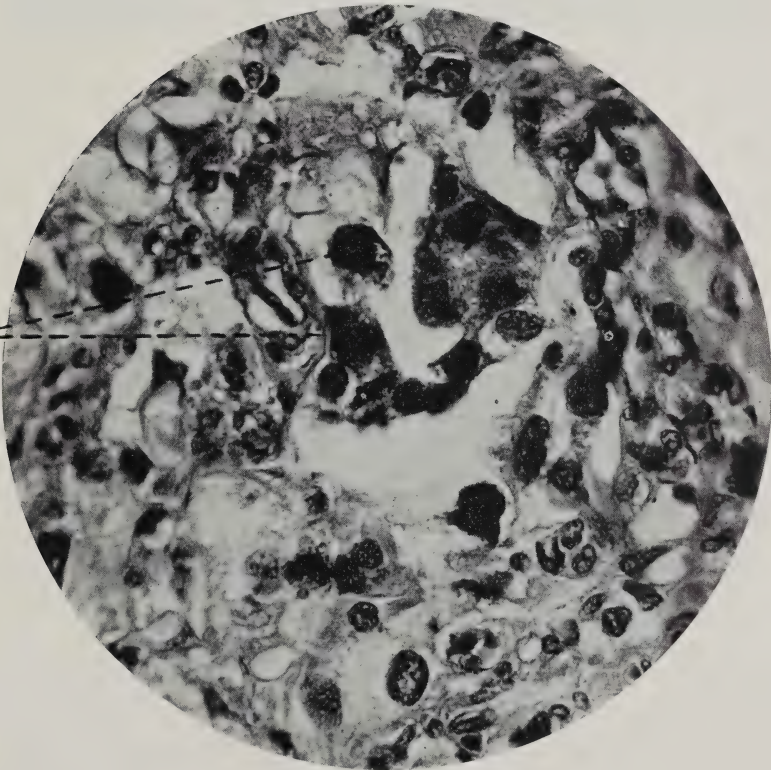


Abb. 60. Fall 6. (Vergr.  $460/1$ .)  
 Angiom mit zahlreichen Riesen-  
 zellen.

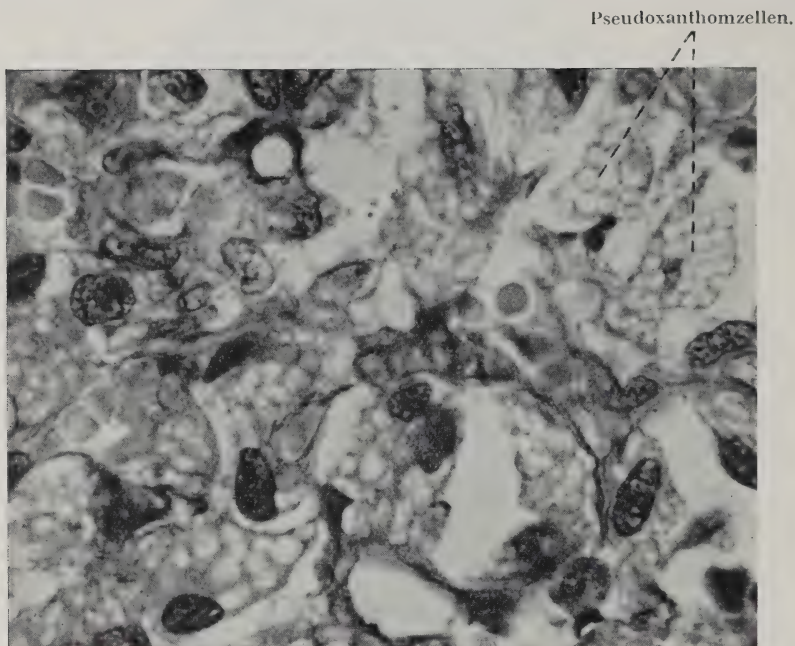


Abb. 61. Fall 5. (Öl-Imm.)  
Angiom mit zahlreichen Pseudoxanthomzellen.

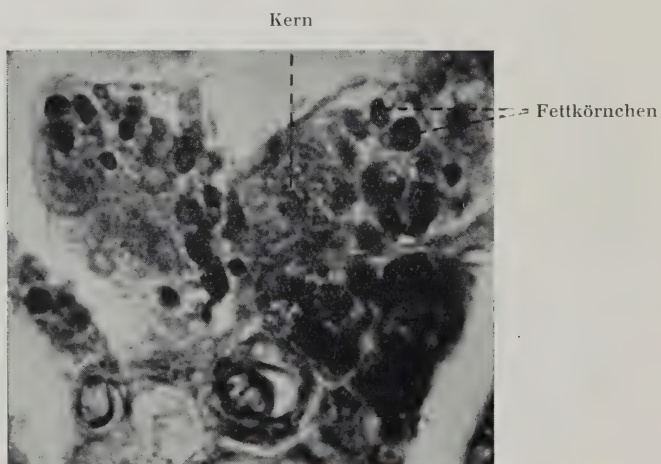
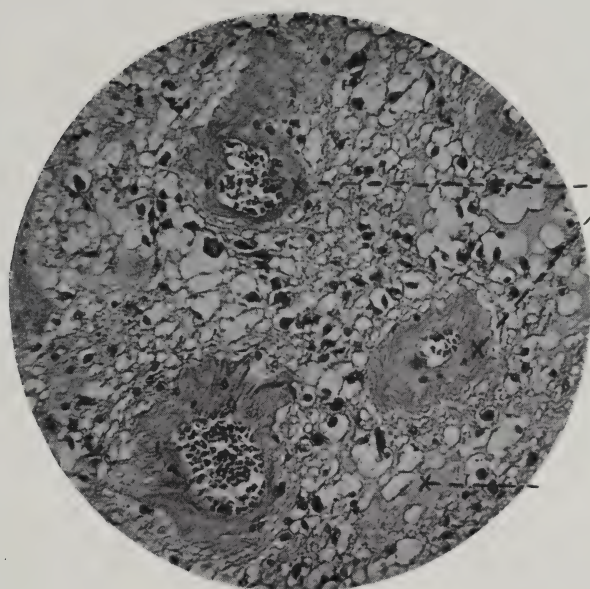


Abb. 62. Fall 5. (Öl-Imm.)  
Drei Pseudoxanthomzellen; die Fettkörnchen mit Sudan gefärbt.

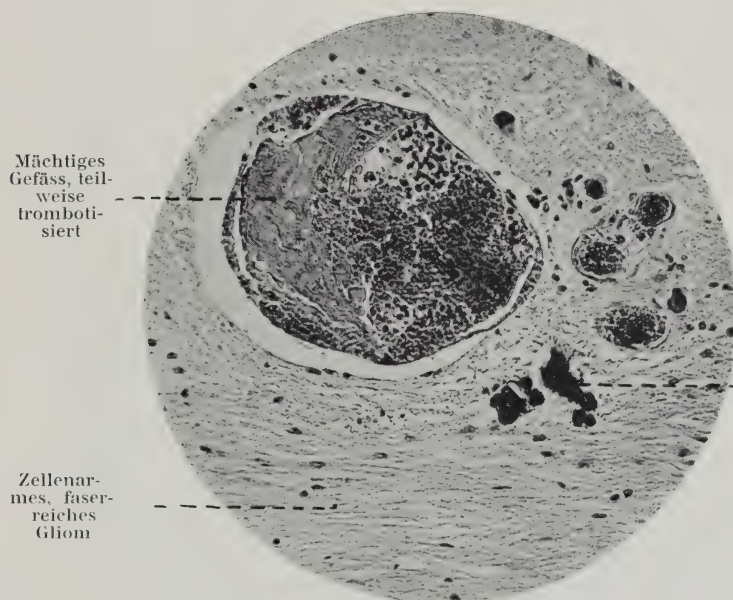




Hyaline  
Mäntel um  
die Gefäße

Ödematös  
aufge-  
lockertes  
Gewebe

Abb. 63. Fall 17. (Vergr.  $175/1$ .)  
Aufgelockertes Gliom.



Mächtiges  
Gefäß, teil-  
weise  
tromboti-  
siert

Kalkein-  
lage-  
rungen

Zellenar-  
mes, faser-  
reiches  
Gliom

Abb. 64. Fall 20. (Vergr.  $175/1$ .)  
Äusserst zellenarmes Gliom.





Grosse  
Phagozy-  
tenzellen  
in der In-  
nenschicht

Lockere  
Glia

Abb. 65. Fall 6. (Vergr.  $\frac{175}{1}$ .)  
Cystenwand.

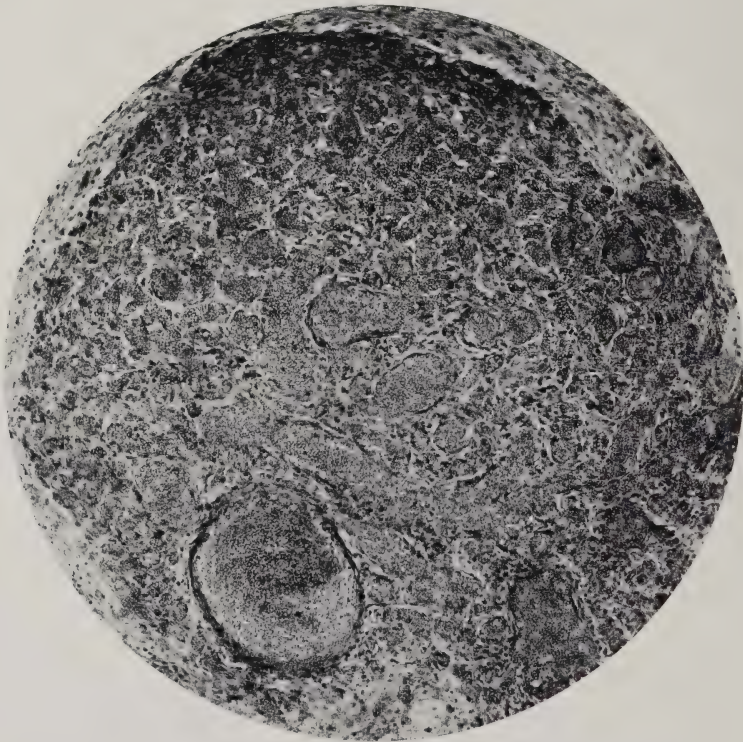


Abb. 66. Fall 4. (Vergr.  $\frac{125}{1}$ .)  
Gut abgegrenzter Angiomknoten mit gut ausgebildeten Gefässen.

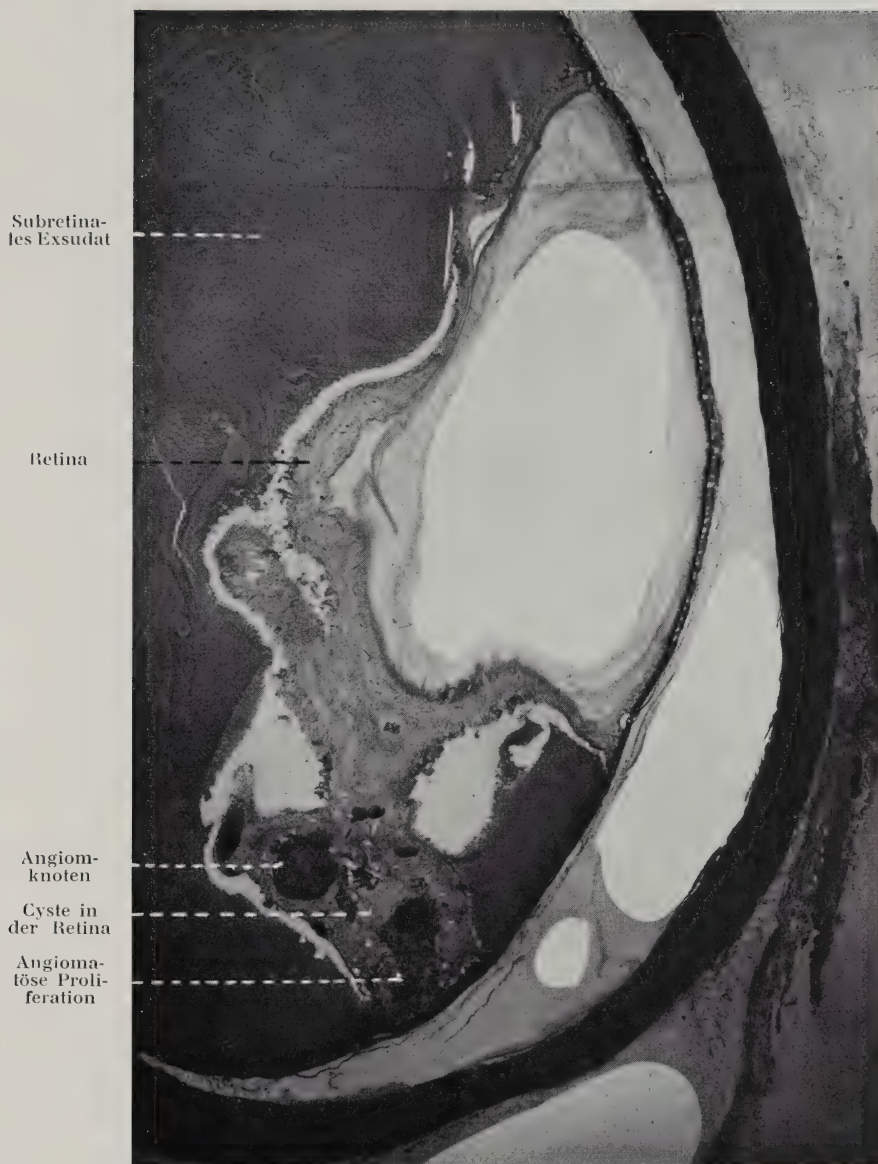


Abb. 67. Fall 4. (Vergr.  $10/1$ .)  
 Übersichtsbild des Auges mit Netzhautangiomen.



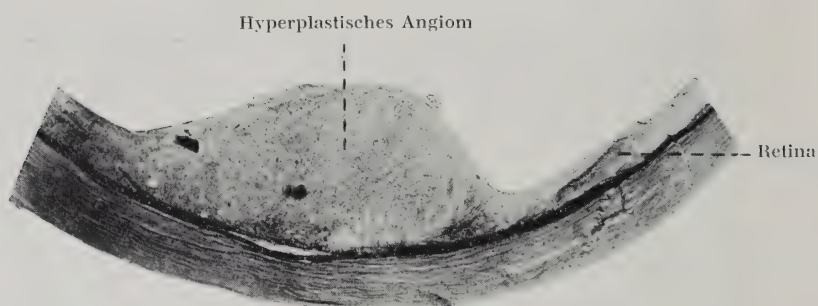


Abb. 68. Fall Brandt, Nr. 2. (Vergr.  $10/1$ .)

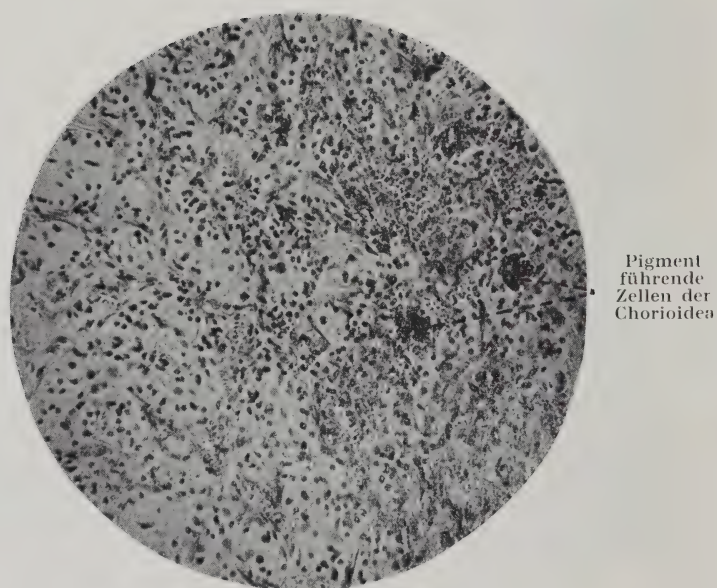


Abb. 69. Fall Brandt, Nr. 2. (Vergr.  $175/1$ .)  
Hyperplastisches Angiom, wenig hervortretende Kapillare.



Abb. 70. Angiomatosis retinae. (Fall Seidel.)



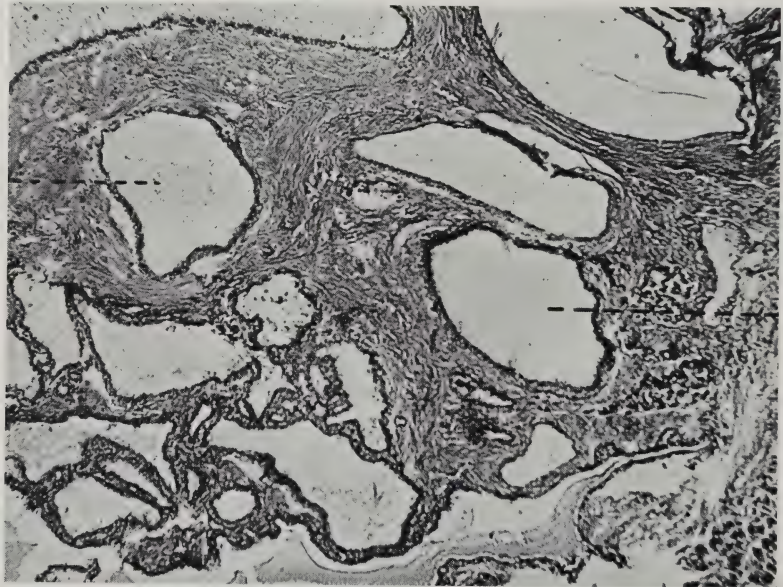
Abb. 71. Fall 2. Cystenpancreas. (Vergr.  $\frac{2}{3}$ .)





Abb. 72. Fall 2. Cystenpancreas. (Vergr. 2,5/1.)

Epi-  
thel-  
beklei-  
dete  
Cysten-  
räume



Epi-  
thel-  
beklei-  
dete  
Cysten-  
räume

Abb. 73. Fall 2. Cystenpancreas. (Vergr. 70/1.)









# CORNELIUS KNUDSEN

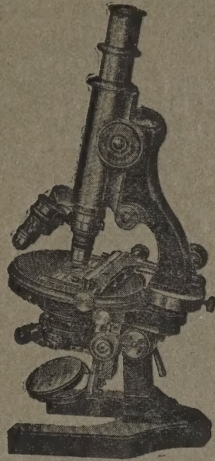
OPTISK ETABLISSEMENT

KØBENHAVN

AARHUS

MIKRO-  
SKOPER

paa Lager



fra  
Verdens  
ledende  
Fabriker

## CAMILLUS NYROPS ETBL.

NYROP OG MAAG A/S  
KØBMAGERGADE 48  
TEF. CENTR. 768. — 10028.  
KØBENHAVN K.

### FREMSTILLER OG FORHANDLER

KIRURG. INSTRUMENTER  
OPERATIONSMATERIEL  
FORBINDSTOFFER  
SYGEPLEJEARTIKLER  
BANDAGER OG KUNSTIGE  
LEMMER — ELEKTRO-  
MEDICINSKE INSTRU-  
MENTER OG APPARATER

### UDFØRER:

SLIBNING OG REPARATI-  
ONER AF ALLE KIRURG.  
INSTRUMENTER OG  
ELEKTRO-MEDICINSKE  
INSTRUMENTER OG  
APPARATER



## Physiological papers

dedicated to

Prof. AUGUST KROGH  
Ph. D. L. L. D.

Post free to any part of the world

Danish crowns 32,00 — Doll. 8 — Sh. 33

## LEVIN & MUNKSGAARD

International Booksellers

Nørregade 6 - Copenhagen K. - Denmark

Telegraphic Address: BOGOTTO



Naar »Det danske Jernpræparat«

## „FERRATON“

nu anvendes af de fleste danske Læger og paa mange Hospitaler maa Grunden hertil søges i de særlige Fortrin og værdifulde Egenskaber, som kendetegner Præparatet, af hvilke nedenstaaende skal fremhæves:

**FERRATON** er en **toniserende, kolloidal Ferrihydroxydopløsning**, der indeholder 0,51 % Fe, 1 % Æggehvite, 20,5 % Kulhydrater og 6,7 % Vinaand.

**FERRATON** er pharmaceutisk-teknisk set et enestaaende **smukt, holdbart** og meget **velsmagende** Præparat.

**FERRATON** taaler Tilsætning af **Brom og Jodsalte, Arsenik, Strychnin, Antipyrin** o. l. uden **Udskilning** eller at Præparatet **skifter Udseende**.

**FERRATON** er **toniserende** og **let assimilerbart**, hvorfor det **taales** ualmindelig **godt**, selv af de **svageste Mæver**

**FERRATON** er i særlig Grad **appetitgivende** og **nervestyrkende**.

**FERRATON LAX** indeholder **Cascara examarata** og anvendes med Fordel hvor Jernet virker **opstiperende**.

**FERRATON FORTIOR** indeholder 5 % Fe, anvendes uden Ulemper til Indgivelse af **store Jerndoser**.

**FERRATONPRÆPARATERNE** **opreklames** ikke for **Publikum**, men omtales kun i den **medicinske Presse**.

Prøver tilsendes gratis paa Forlangende.

## FABRIKEN FERRATON

STENGADE 10

KØBENHAVN N.

KLICHÉER

*Wendt & Jensen*

FARVERGADE

10

TELEFON: 7482

KØBENHAVN B.

HURTIGT OG GODT